



## Über dieses Buch

Dies ist ein digitales Exemplar eines Buches, das seit Generationen in den Regalen der Bibliotheken aufbewahrt wurde, bevor es von Google im Rahmen eines Projekts, mit dem die Bücher dieser Welt online verfügbar gemacht werden sollen, sorgfältig gescannt wurde.

Das Buch hat das Urheberrecht überdauert und kann nun öffentlich zugänglich gemacht werden. Ein öffentlich zugängliches Buch ist ein Buch, das niemals Urheberrechten unterlag oder bei dem die Schutzfrist des Urheberrechts abgelaufen ist. Ob ein Buch öffentlich zugänglich ist, kann von Land zu Land unterschiedlich sein. Öffentlich zugängliche Bücher sind unser Tor zur Vergangenheit und stellen ein geschichtliches, kulturelles und wissenschaftliches Vermögen dar, das häufig nur schwierig zu entdecken ist.

Gebrauchsspuren, Anmerkungen und andere Randbemerkungen, die im Originalband enthalten sind, finden sich auch in dieser Datei – eine Erinnerung an die lange Reise, die das Buch vom Verleger zu einer Bibliothek und weiter zu Ihnen hinter sich gebracht hat.

## Nutzungsrichtlinien

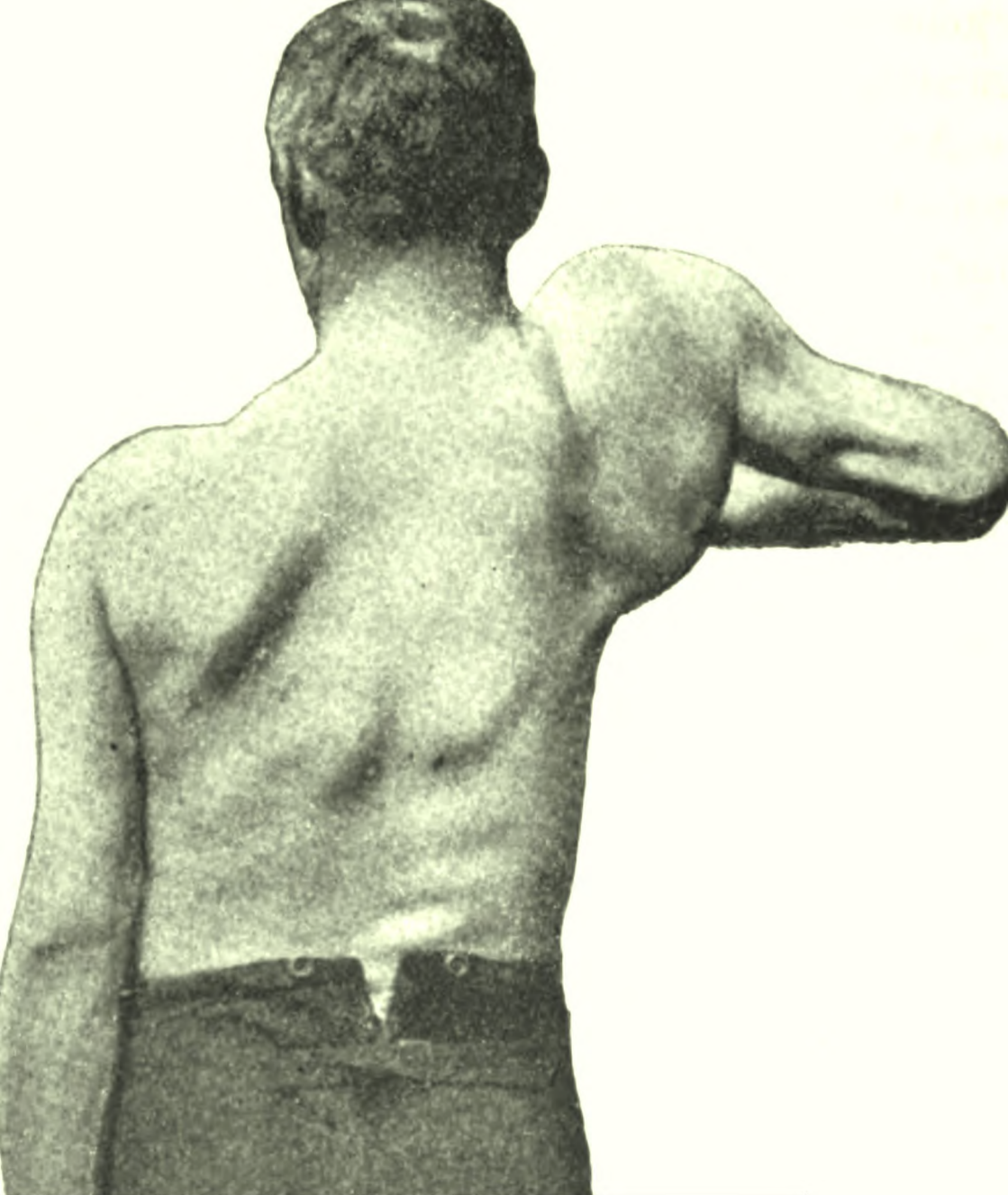
Google ist stolz, mit Bibliotheken in partnerschaftlicher Zusammenarbeit öffentlich zugängliches Material zu digitalisieren und einer breiten Masse zugänglich zu machen. Öffentlich zugängliche Bücher gehören der Öffentlichkeit, und wir sind nur ihre Hüter. Nichtsdestotrotz ist diese Arbeit kostspielig. Um diese Ressource weiterhin zur Verfügung stellen zu können, haben wir Schritte unternommen, um den Missbrauch durch kommerzielle Parteien zu verhindern. Dazu gehören technische Einschränkungen für automatisierte Abfragen.

Wir bitten Sie um Einhaltung folgender Richtlinien:

- + *Nutzung der Dateien zu nichtkommerziellen Zwecken* Wir haben Google Buchsuche für Endanwender konzipiert und möchten, dass Sie diese Dateien nur für persönliche, nichtkommerzielle Zwecke verwenden.
- + *Keine automatisierten Abfragen* Senden Sie keine automatisierten Abfragen irgendwelcher Art an das Google-System. Wenn Sie Recherchen über maschinelle Übersetzung, optische Zeichenerkennung oder andere Bereiche durchführen, in denen der Zugang zu Text in großen Mengen nützlich ist, wenden Sie sich bitte an uns. Wir fördern die Nutzung des öffentlich zugänglichen Materials für diese Zwecke und können Ihnen unter Umständen helfen.
- + *Beibehaltung von Google-Markenelementen* Das "Wasserzeichen" von Google, das Sie in jeder Datei finden, ist wichtig zur Information über dieses Projekt und hilft den Anwendern weiteres Material über Google Buchsuche zu finden. Bitte entfernen Sie das Wasserzeichen nicht.
- + *Bewegen Sie sich innerhalb der Legalität* Unabhängig von Ihrem Verwendungszweck müssen Sie sich Ihrer Verantwortung bewusst sein, sicherzustellen, dass Ihre Nutzung legal ist. Gehen Sie nicht davon aus, dass ein Buch, das nach unserem Dafürhalten für Nutzer in den USA öffentlich zugänglich ist, auch für Nutzer in anderen Ländern öffentlich zugänglich ist. Ob ein Buch noch dem Urheberrecht unterliegt, ist von Land zu Land verschieden. Wir können keine Beratung leisten, ob eine bestimmte Nutzung eines bestimmten Buches gesetzlich zulässig ist. Gehen Sie nicht davon aus, dass das Erscheinen eines Buchs in Google Buchsuche bedeutet, dass es in jeder Form und überall auf der Welt verwendet werden kann. Eine Urheberrechtsverletzung kann schwerwiegende Folgen haben.

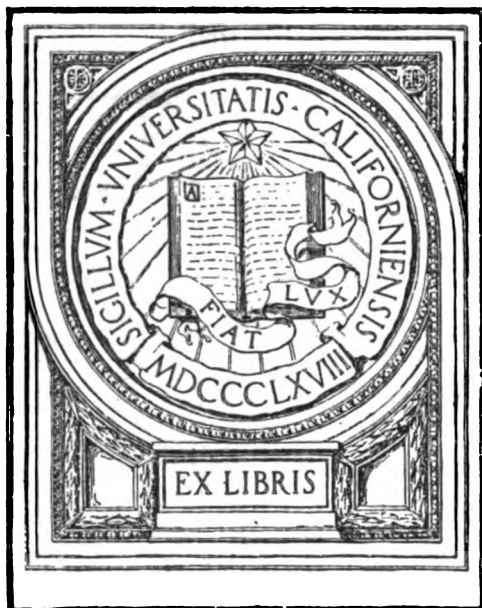
## Über Google Buchsuche

Das Ziel von Google besteht darin, die weltweiten Informationen zu organisieren und allgemein nutzbar und zugänglich zu machen. Google Buchsuche hilft Lesern dabei, die Bücher dieser Welt zu entdecken, und unterstützt Autoren und Verleger dabei, neue Zielgruppen zu erreichen. Den gesamten Buchtext können Sie im Internet unter <http://books.google.com> durchsuchen.



*Deutsche zeitschrift fuer  
nervenheilkunde*

**MEDICAL SCHOOL  
LIBRARY**



EX LIBRIS











# DEUTSCHE ZEITSCHRIFT FÜR NERVENHEILKUNDE.

HERAUSGEGEBEN

VON

**Prof. Wilh. Erb**

Director der med. Klinik in Heidelberg.

**Prof. L. Lichtheim**

Director der med. Klinik in Königsberg.

**Prof. Fr. Schultze**

Director der med. Klinik in Bonn.

**Prof. Ad. Strümpell**

Director der med. Klinik in Erlangen.

---

## ERSTER BAND.

Mit 13 Abbildungen im Text und 4 Tafeln.



---

LEIPZIG,  
VERLAG VON F. C. W. VOGEL.  
1891.

WILLIAM TO VINU  
WILLIAM TO VINU

## Inhalt des ersten Bandes.

### Erstes und zweites (Doppel-) Heft

(ausgegeben am 30. April 1891).

	Seite
I. Ueber die nächsten Aufgaben der Nervenpathologie. Von Wilhelm Erb	1
II. Dystrophia muscularis progressiva. Klinische und pathologisch-anatomische Studien. Von Wilhelm Erb (Einleitung. Historisches)	13
III. Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Erb in Heidelberg. Von Dr. J. Hoffmann, Privatdocent der inneren Medicin	95
IV. Ueber Akinesia algera. Von P. J. Möbius in Leipzig	121
V. Klinische und anatomische Untersuchung eines Falles von Poliomyelitis anterior chronica. Von Dr. M. Nonne in Hamburg	136
VI. Kleinere Mittheilungen.	
1. Ein Fall von subacuter atrophischer Spinallähmung bei einem Kinde. Aus der Heidelberger medicinischen Klinik. Von Dr. J. Hoffmann, Privatdocent	165
2. Ein Fall von chronischer progressiver Bulbärparalyse im kindlichen Alter. Aus der Heidelberger medicinischen Klinik. Von Dr. J. Hoffmann, Privatdocent	169

### Drittes und viertes (Doppel-) Heft

(ausgegeben am 24. Juli 1891).

VII. Dystrophia muscularis progressiva. Klinische und pathologisch-anatomische Studien. Von Wilhelm Erb (Hierzu Tafel I—III. Fortsetzung und Schluss)	173
VIII. Giebt es central entstehende Schmerzen? Von Dr. L. Edinger in Frankfurt am Main (Hierzu Tafel IV)	262
IX. Ueber den Verlust des musikalischen Ausdrucksvermögens. Aus der medicinischen Klinik des Herrn Hofrath Prof. Nothnagel in Wien. Von Dr. med. L. v. Frankl-Hochwart	283
X. Ueber die Beschaffenheit der Sehnenreflexe bei fieberhaften Krankheiten und unter der Einwirkung psychischer Einflüsse. Aus der medicinischen Klinik in Bonn. Von Dr. J. Longard, Assistenzarzt der medicinischen Klinik	300
XI. Ueber die ohne erneute Intoxication recidivirenden Koliken und Lähmungen bei Bleikranken. Von Prof. Dr. M. Bernhardt, Berlin	312
XII. Ein symptomlos verlaufener Fall von Kleinhirntumor (Tuberkelknoten im Oberwurm) mit Meningitis cerebrospinalis tuberculosa. Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Dr. Erb in Heidelberg. Von Dr. Rud. Leimbach, Assistenzarzt	319

19710

	Seite
<b>XIII. Besprechungen.</b>	
1. v. Frankl-Hochwart, Die Tetanie (Hoffmann) . . . . .	337
2. Pal, Ueber multiple Neuritis (Strümpell) . . . . .	338
3. Jules Cotard, Etudes sur les maladies cérébrales et mentales (Strümpell) . . . . .	339
4. Unverricht, Die Myoclonie (Strümpell) . . . . .	339
5. Holst, Die Behandlung der Hysterie, der Neurasthenie und ähnlicher allgemeiner functioneller Neurosen (Strümpell) . . . . .	341
6. Freud und Rie, Klinische Studie über die halbseitige Cerebrallähmung der Kinder (Strümpell) . . . . .	342
Berichtigung . . . . .	344

## Fünftes und sechstes (Doppel-) Heft

(ausgegeben am 17. November 1891).

<b>XIV. Zwei Fälle von Lähmung der unteren Wurzeln des Plexus brachialis (Klumpke'sche Lähmung). Aus der Klinik des Herrn Prof. Lichtheim zu Königsberg i. Pr.. Von R. Pfeiffer, Cand. med. (Mit 5 Abbildungen im Text)</b>	345
<b>XV. Zur Casuistik der multiplen Hirnnervenlähmung durch Geschwulstbildung an der Schädelbasis. Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Erb in Heidelberg Von Dr. M. Dinkler, I. Assistent der Klinik und Privatdocent</b>	371
<b>XVI. Beiträge zur Hirnlocalisation. Aus dem Allgemeinen Krankenhaus zu Hamburg. Von Dr. C. Eisenlohr</b>	388
<b>XVII. Ueber die Basedow'sche Krankheit. Von P. J. Möbius</b>	400
<b>XVIII. Weiteres über Nervenkrankungen nach Trauma. Von Prof. Friedr. Schultze in Bonn</b>	445
<b>XIX. Zur Kenntniss der primären acuten Polymyositis. Von Prof. Dr. Adolf Strümpell in Erlangen (Hierzu 1 Abbildung)</b>	479
<b>XX. Casuistische Beiträge zur Hysteria virilis. Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Eichhorst in Zürich. Von Dr. med. Gottfried Leuch, gewes. Secundärarzt der med. Klinik</b>	506
<b>XXI. Kleinere Mittheilungen.</b>	
1. Ein Fall von juveniler Dystrophie (auf hereditärer Basis) mit Betheiligung des Gesichts. (Aus dem Ambulat. für Nerven- kranke des Herrn Prof. Freiherr v. Krafft-Ebing in Wien). Von Dr. A. Schule . . . . .	528
2. Zur Lehre von den trophischen Kiefererkrankungen bei Tabes. (Aus der medicinischen Abtheilung des Herrn Prof. Rosenbach im Allerheiligenhospital zu Breslau.) Von Dr. Heinrich Rosin, Assistenzarzt . . . . .	532



## I.

# Ueber die nächsten Aufgaben der Nervenpathologie.

Von

**Wilhelm Erb.**

Gewaltig sind die Fortschritte, welche die wissenschaftliche Erkenntniss der Nervenkrankheiten in den letzten Decennien seit dem Beginn der neuen, naturwissenschaftlichen Aera in der Medicin gemacht hat. Kaum ein anderer Theil der speciellen Pathologie — mit alleiniger Ausnahme etwa der Infectionskrankheiten — wird in dem gleichen Zeitraum so viel an Reichthum des Inhalts, wie an innerer wissenschaftlicher Vertiefung gewonnen haben. Wer die kleine Mühe nicht scheut, den Umfang des Wissens in der Nervenpathologie, wie er sich in den berühmten Werken von Ch. Bell, Marshall Hall, Abercrombie, in dem für seine Zeit klassischen Lehrbuche von Romberg und selbst noch in dem Werke von Hasse darstellt, zu vergleichen mit der Fülle und dem Reichthum des Stoffes in den betreffenden Bänden des v. Ziemssen'schen Sammelwerkes, oder besser — denn auch dies ist in vielen Richtungen bereits weit überholt — in den neuesten Lehr- und Handbüchern, in dem grossen Werke von J. Ross, oder dem ausgezeichneten Handbuche von Gowers, oder in den Lehrbüchern von Seeligmüller, Strümpell, Eichhorst, der wird erstaunen über die grossen Fortschritte des Wissens und auch des Könnens, die ihm hier auf allen Gebieten der Nervenkrankheiten entgegen-treten.

Diese Fortschritte sind aber keineswegs ganz gleichmässige gewesen; vielfach sind sie sprungweise erfolgt, hier das eine, dort das andere Theilgebiet bevorzugend, je nach den Anregungen, die von verschiedenen Seiten ausgingen, nach den Neigungen der Forscher, nach der zufälligen Gestaltung des Materials; ganze neuropathologische Schulen haben bald mehr in der einen, bald in der anderen

Richtung fruchtbringend und erfolgreich gewirkt. Den Löwenantheil an diesen Fortschritten haben Frankreich und Deutschland; aber auch England, Nordamerika und andere Länder haben reichlich dazu beigetragen.

Zunächst wurden in klinischer und diagnostischer Hinsicht die grössten und umfassendsten Errungenschaften gemacht: zahlreiche innere Kliniker haben ihr Interesse und ihre Arbeitskraft der Erforschung der Nervenkrankheiten zugewendet, vielfach aber auch sind es einfache Praktiker, besonders die Aerzte, welche sich speciell mit der Anwendung der Elektrizität beschäftigten, oder solche Männer gewesen, die über ein unvergleichlich reiches Beobachtungsmaterial in Siechenhäusern, Spezialkliniken oder grossen Ambulatorien verfügten, von welchen diese Fortschritte ausgingen. Die Sichtung der alten Krankheitsgruppen, die Auffindung und Verwerthung zahlreicher neuer Symptome, die Vertiefung der diagnostischen Unterscheidungen führten zur Präcisirung einer ganzen Anzahl neuer Krankheitsbilder, und ein Blick auf die grosse Zahl von Krankheitsformen, die vor 40 Jahren noch gänzlich unbekannt waren, auf das viel reicher gegliederte System der Nervenkrankheiten lehrt ohne Weiteres, von welchen Erfolgen diese Arbeiten begleitet waren.

Ferner aber waren es besonders die pathologisch-anatomischen Forschungen, die zu einer wesentlichen Erweiterung und Vertiefung der Nervenpathologie führten; es waren vorwiegend die Nervenpathologen selbst, welche sich mit glühendem Eifer diesen Forschungen zuwandten und reiche Wissensschätze zu Tage förderten, die anatomische Grundlage für zahlreiche Erkrankungen, speciell des centralen Nervensystems, aufdeckten und die Leuchte der anatomischen Forschung in bisher dunkle und fast ganz unbebaute Gebiete trugen. Besonders glücklich war es, wenn die gereifte klinische Erfahrung sich mit der Pflege der pathologischen Anatomie verband, wenn die eine befruchtend und aufklärend auf die andere wirkte; und lebhaft stehen uns hier vor Augen die werthvollen Resultate, welche gerade auf diesem Wege die Schule der Salpetrière, aber auch eine Reihe von deutschen Forschern erzielte.

Nicht minder fruchtbringend ist aber auch, gerade in unseren Tagen, die ätiologische Forschung geworden; dieselbe hat ja auf allen Gebieten der speciellen Pathologie mächtige Impulse erhalten, und so konnte sich auch die Nervenpathologie der Einsicht nicht verschliessen, dass ein tieferes wissenschaftliches Verständniss des pathologischen Geschehens doch vielfach nur durch die Erkenntniss seiner ursächlichen Beziehungen ermöglicht wird: so gelangten

die in der Psychiatrie schon längst gewürdigten Thatsachen von der Heredität, von der neuropathischen Belastung auch für die Nervenkrankheiten zu immer weiterer Anerkennung; die Folgen der Ueberanstrengung und Ermüdung des Nervensystems auf psychischem wie auf somatischem Gebiete wurden studirt, und die Aufmerksamkeit wendet sich mehr und mehr den vielfach auf den Menschen einwirkenden toxischen Einflüssen und damit in neuerer Zeit auch den häufigen infectiösen Einwirkungen zu, die ja grossentheils auf toxischen Einflüssen beruhen mögen. Dadurch sind vielfach Beziehungen aufgeklärt worden, die früheren Generationen dunkel geblieben waren, und unsere Einsicht in die Entstehungsweise vieler Nervenkrankheiten hat erheblich gewonnen.

Endlich kann auch nicht unerwähnt bleiben, dass der Therapie der Nervenkrankheiten zahlreiche Impulse zuflossen, welchen bedeutende Fortschritte zu verdanken sind: die Wiederbelebung und eifrige Pflege der Elektrotherapie, die rationellere Anwendung der Hydrotherapie, der Massage und Gymnastik, die mehr und mehr in Aufnahme kommenden diätetischen und klimatischen Curen, das wachsende Verständniss für so manche Heilwirkung der alten und der zahlreich auftauchenden neuen Heilstoffe, endlich auch die Vertiefung in die rein psychischen Heilfactoren, die psychische Beeinflussung, die Hypnose und Suggestion haben uns eine weit grössere Sicherheit in der Therapie der Nervenkrankheiten gegeben und hoffnungsreiche Ausblicke in die Zukunft eröffnet; und endlich hat in neuester Zeit — wie auf anderen Gebieten, welche früher unbestritten der inneren Medicin zuzugehören schienen — auch die Chirurgie bei Nervenkrankheiten mannigfache Heilversuche unternommen und Triumphe gefeiert, von welchen wir uns früher nichts träumen liessen.

Es ist natürlich, dass allen diesen — hier nur ganz flüchtig skizzirten — Fortschritten vielerlei begünstigende Momente zu Hülfe kamen. Bei der Frage nach denselben begegnen wir in erster Linie der überall hervorgehobenen Thatsache, dass die Zahl, die Wichtigkeit, die Ausbreitung der Nervenkrankheiten in unseren Tagen in rascher Zunahme begriffen sind; sie drängen sich dem Arzte überall auf, sie verlangen eingehendes Studium und sorgfältige Behandlung; sie sind von grosser socialer Wichtigkeit und erregen durch ihre Gestaltung an sich sowohl, wie durch ihre mannigfachen Beziehungen zur Anatomie, Physiologie und Psychologie das höchste wissenschaftliche Interesse, sie fordern Scharfsinn und Beobachtungsgabe in ganz besonderem Maasse heraus; kein Wunder, dass sie denkenden Aerzten stets ein Lieblingsobject der Forschung gewesen sind!

Förderlich für die Nervenpathologie wirkten weiterhin die neuen, ausgebildeteren Untersuchungsmethoden: die Vervollkommenung der elektrischen Untersuchung und der Prüfungsmethoden für Sensibilität und Motilität, die Entdeckung und Verwerthung der Sehnenreflexe, die Nutzbarmachung der ophthalmologischen Forschungen, welche ja mehr und mehr die enorme Wichtigkeit der Beziehungen zwischen Sehorgan und Nervensystem auch bei pathologischen Vorgängen offenbarten.

Auch den neuen anatomischen Thatsachen hat die Nervenpathologie Mancherlei zu danken: die auf dem Wege der entwicklungsgeschichtlichen Forschung und durch das Studium der secundären trophoneurotischen Degenerationen gewonnenen Thatsachen, welche zur genaueren Kenntniss der centralen Leitungsbahnen, zur Aufklärung mancher Beziehungen und Verbindungen, zur bestimmten Localisation vieler Nervenursprünge führten, mögen hier kurz gestreift werden; ebenso die neuen und verfeinerten Methoden der histologischen Untersuchung, alle die Härtungen und Färbungen, welche erst eine genaue Durchforschung des centralen und peripheren Nervensystems ermöglicht und ungezählte neue Aufschlüsse geliefert haben.

Nicht minder ist es der bewundernswerthe Aufschwung der Nervenphysiologie gewesen, welcher ebenso anregend und befruchtend auf die Pathologie gewirkt hat, wie aber auch umgekehrt von dieser letzteren eine Reihe wichtiger physiologischer Thatsachen gefunden und speciell für den Menschen festgestellt wurde; ich berühre nur die Physiologie des motorischen Nerven und des Muskels, die Entwicklung der Physiologie der Sinnesorgane und des Sprachmechanismus, vor Allem aber die Fülle der Thatsachen über die Localisation der Hirnfunctionen und endlich auch wichtige physiologische Studien über Hypnose.

Fügen wir hinzu, dass auch mancherlei therapeutische Entdeckungen in unserer Zeit auftauchten, freilich zum Theil nur, um alsbald wieder in Vergessenheit zu versinken, zum Theil aber auch von bleibenden Erfolgen und Anregungen begleitet; bedenken wir, dass auch die socialen Verhältnisse, dass der Erlass wichtiger Gesetze (über Unfall- und Invalidenversicherung) von einschneidender Bedeutung für das Studium und die Beurtheilung der Nervenkrankheiten geworden sind — so ist es klar, dass in unseren Tagen eine Fülle von befruchtender Anregung für die Nervenpathologie gegeben war.

Es würde verlockend sein, allen den angedeuteten Fortschritten im Einzelnen nachzugehen; das würde viel zu weit führen, und es sei deshalb hier nur auf Weniges hingewiesen, um eine flüchtige Skizze von dem Erreichten zu geben.

Bei den peripheren Nervenkrankheiten sind wohl die meisten und wichtigsten Fortschritte auf dem Gebiete der Lähmungen gemacht worden; ihre Ergebnisse sind Jedermann bekannt, sie sind besonders wichtig gewesen durch die Aufhellung der Beziehungen zwischen Sitz und Schwere der Lähmung und gewissen trophischen Störungen in den motorischen Apparaten. Vielfach ist Neues auf dem Gebiete der sogenannten Neuritis erforscht worden, jedoch ohne dass bis jetzt eine völlige Klarheit auf demselben erreicht wäre.

Am raschesten und glänzendsten aber war ohne Zweifel die Entwicklung der Pathologie des Rückenmarks durch Einzel- forschung und monographische Bearbeitung: klinische und pathologisch-anatomische Forschungen — die letzteren wesentlich begünstigt durch die Kleinheit des Objects und die Entwicklung der histologischen Untersuchungsmethoden — haben sich hier in der glücklichsten Weise die Hand gereicht, um die Lehre von den Rückenmarkskrankheiten zu einer jetzt sehr weit vorgeschrittenen und gesicherten zu machen. Eine ganze Reihe von Krankheitsformen ist unterschieden worden; die frühzeitige Erkennung, die diagnostische Differenzirung derselben geschehen so leicht und sicher, wie kaum auf anderem Gebiet; die Symptomatologie vieler spinaler Erkrankungen, besonders der Tabes, ist in ausserordentlicher Weise erweitert worden; die Beziehungen zu den Erkrankungen der Oblongata und des Gehirns sind vielfach geklärt; die wichtigen trophischen Einflüsse des Rückenmarks haben vielfache Bearbeitung und zum Theil auch Aufklärung gefunden, besonders hat sich das Gebiet der Muskelatrophien und Hypertrophien weitgehenden Interesses zu erfreuen gehabt; und endlich sind auch die ätiologischen Beziehungen mancher wichtigen Erkrankung geklärt worden.

Am Gehirn sind die Fortschritte nicht gerade vorwiegend in die Breite gegangen und haben nicht in einer erheblichen Vermehrung der einzelnen Krankheitsformen bestanden, sondern vielmehr in der Entwicklung der Fähigkeit, dieselben genauer zu localisiren; es ist vor Allem die topische Diagnostik der Hirnkrankheiten, welche einen verhältnissmässig hohen Grad der Ausbildung erreicht hat, so dass sie selbst als Grundlage für operatives Eingreifen dienen konnte.

Endlich aber sind noch weit mehr Fortschritte zu verzeichnen auf dem Gebiete der sogenannten functionellen Neurosen, der

Neurosen vielfach noch unbekannten Sitzes und unbekannter anatomischer Grundlage. Das in polymorpher Gestalt, in erschreckender Häufigkeit auftretende Krankheitsbild der Neurasthenie, welches man früher kaum kannte und das selbst bis in die jüngsten Tage Einzelne nicht anerkennen wollten, ist in die Nosologie eingeführt und dem Nervenarzte ganz vertraut geworden; die altbekannte Hysterie ist genauer erfasst und charakterisirt, ihres mystischen und sogar etwas anrühigen Wesens entkleidet und als eine, höchst interessanten Gesetzmässigkeiten unterworfenen Krankheit festgestellt, die früher allzusehr dominirende Hypochondrie in die ihr gebührenden Grenzen zurückgeführt worden.

Eine ganze Reihe weiterer, theils altbekannter, theils neuer Krankheitsformen (Morbus Basedowii, Tetanus, Tetanie, Paralysis agitans, Thomsen'sche Krankheit u. s. w.) hat eine genauere klinische Präcisirung und eine reichere Ausführung ihres Symptomenbildes erfahren; für die Erkenntniss der seit Jahrtausenden viel studirten Epilepsie sind wichtige neue Aufschlüsse gewonnen worden, die merkwürdigen Zustände des Somnambulismus, der Hypnose, der Suggestion haben wissenschaftliche Bearbeitung und vielfach auch therapeutische Verwendung gefunden u. A. m.

In der That! — so lückenhaft auch diese Skizze nur ist, so lehrt sie doch, dass hier eine reiche und vielversprechende Entwicklung stattgefunden hat. Fast wäre man versucht zu fragen, ob denn überhaupt noch viel zu thun, ob nicht das Meiste schon geschehen sei?

Aber die Antwort lautet: Hier ist noch ein reiches und ergiebiges Arbeitsfeld! Je grösser die Vertiefung in das ungemein reichhaltige und anziehende Gebiet der Nervenkrankheiten, desto intensiver auch die Einsicht, dass noch unendlich viel zu erforschen, noch sehr viel zu arbeiten ist nach allen Richtungen.

In vielen Beziehungen stehen wir erst am Anfang einer richtigen Erkenntniss, häufig sind wir über Andeutungen eines klaren Verstehens nicht hinausgekommen; wie Vieles ist noch ganz dunkel, wie Vieles noch zweifelhaft, wie Vieles noch zu complicirt, wie Vieles wird bei fortschreitendem Wissen einfacher und klarer werden!

Es mag erlaubt sein, hier einen Theil der Aufgaben in unserem Wissenszweig zu bezeichnen, welche die nächstliegenden zu sein scheinen und welche wohl in der folgenden Zeit die Arbeitskraft und den Forschungstrieb der Neurologen am meisten in Anspruch nehmen dürften.

Im Voraus wird die Frage zu erörtern sein, welche Forschungsmethoden bei dem gegenwärtigen Stande unseres Wissens die meisten

Ergebnisse versprechen. Nach unserer festen Ueberzeugung ist es sicherlich die klinische Forschung, allerdings in nächster Föhlung mit der pathologisch-anatomischen Untersuchung, welche wie seither, so gewiss auch für die nächste Zukunft noch die ausgiebigsten Resultate liefern wird. Abgesehen davon, dass für eine ganze Reihe von Erkrankungen die pathologisch-anatomische Forschung bis jetzt gänzlich steril geblieben ist (für alle functionellen und allgemeinen Neurosen u. s. w.), hat auch gerade die Entwicklung der Nervenpathologie gelehrt, dass die klinische Forschung vielfach der pathologisch-anatomischen vorausseilte und ihr den richtigen Weg gezeigt hat; selten ist es umgekehrt gewesen. Jedenfalls ist die Entwicklung der pathologischen Anatomie, trotz aller verfeinerten Untersuchungsmethoden, noch nicht weit genug gediehen, um dieser eine führende Stellung in der Entwicklung der Nervenpathologie zu sichern. Ja, wir haben erlebt, dass sie auf manchen Gebieten eher zur Unsicherheit und Zweifeln, als zur Klarheit geführt hat. Gleichwohl ist sie ein überaus wichtiges und für den wissenschaftlichen Ausbau der Nervenpathologie geradezu unentbehrliches Forschungsmittel; aber sie darf doch dem Kliniker nichts Anderes sein, als eine — allerdings sehr bedeutsame — Hilfswissenschaft.

Fassen wir nun die einzelnen Aufgaben etwas näher ins Auge, so mögen es auf klinischem Gebiet zunächst die folgenden sein: eine noch genauere Präcisirung und diagnostische Unterscheidung der einzelnen Krankheitsformen; doch ist darin nicht zu weit zu gehen! Manches wird auch wieder vereinigt werden, was zu trennen eine Zeit lang als das Richtigere erschien; ein Beispiel davon sehen wir gerade jetzt an der *Dystrophia muscularis*. Es werden voraussichtlich noch mancherlei nähere Beziehungen der einzelnen Krankheitsformen zu einander gefunden werden, die wesentlich auf ätiologischem und pathogenetischem Gebiete liegen. Bei den Erkrankungen der peripheren Nerven liegt wohl am wenigsten Arbeitsstoff vor; einige Detailarbeit wird sich ja immer noch finden; das Wichtigste dürfte die schärfere Umgrenzung und Sonderung des Gebietes der sogenannten Neuritis sein, das bisher noch recht verschwommen ist.

Wichtigere und interessantere Aufgaben stellt uns die Pathologie des Rückenmarks; hier sollte vor Allem eine grössere Vertiefung und weitere Ausbildung der Lehre von den Systemerkrankungen angestrebt werden; abgesehen von der wichtigsten derselben, der *Tabes*, verdienen besonders die Erkrankungen des motorischen Systems, und zwar sowohl die noch immer in ihrer Existenz nicht hinreichend sicher gestellte spastische Spinallähmung, als auch vor Allem die



verschiedenen Poliomyelitisformen und ihre Beziehungen zur peripheren Neuritis und zur progressiven Muskelatrophie ein genaueres Studium; und hier anschliessend harren die wichtigen Fragen der trophoneurotischen Störungen (in Bezug auf Muskeldystrophien, Arthropathien, Sklerodermie, symmetrische Gangrän u. s. w.) der Lösung und es mögen neben den spinalen Veränderungen auch etwaige Erkrankungen der Intervertebralganglien schärfer ins Auge gefasst werden; auch manche physiologische Probleme können hier durch die klinische Forschung der Lösung näher geführt werden, z. B. die Beziehungen der Sensibilität zur Coordination der Bewegungen u. dgl.; endlich ist jetzt die Forderung an uns herangetreten, präcisere Indicationen für die operativen Eingriffe bei spinalen Erkrankungen aufzustellen.

Bei den Erkrankungen des Gehirns werden die Probleme der topischen Diagnostik noch für lange hinaus im Vordergrund stehen; Vieles ist ja bereits geleistet, aber noch mehr fast bleibt zu thun; immer noch ist wünschenswerth eine grössere Sicherheit in den einzelnen Localisationen, eine noch genauere topographische Fixirung derselben, auch in ihren Beziehungen zum äusseren Schädel. Von Detailfragen harren die nucleären Lähmungen der Augenmuskeln, die Beziehungen mancher Hirnnerven (Augenmuskel-, Kehlkopfnerven u. s. w.) zur Hirnrinde, die Localisation der Sinnescentren in der Rinde, die weitere Vertiefung der Lehre von den Aphasien und vieles Andere der Bearbeitung; auch die so häufigen Krankheitsbilder der cerebralen Kinderlähmung, der spastischen Cerebralparalysen, der noch so unklaren chronisch-encephalitischen Prozesse bedürfen sehr der Aufklärung. Besonders aber dürfte es den allzu kühnen Unternehmungen trepanationslustiger Chirurgen gegenüber geboten sein, eine genauere Indicationsstellung für die operativen Eingriffe zu gewinnen.

Beinahe noch mehr aber wird für die Pathologie der functionellen Neurosen zu thun sein: es bleibt die Aufgabe auch der nächsten Zeit, die Symptomatologie dieser Affectionen zu erweitern und zu vertiefen, ihre Diagnose noch immer schärfer zu gestalten und so die Grenzen zwischen Neurasthenie, Hysterie, Hypochondrie und anderen Psychosen schärfer abzustecken, ohne dabei das Studium ihrer Uebergänge zu vernachlässigen. Wie mir scheint, wird das Gebiet der auf psychischem oder physischem Trauma beruhenden Neurosen, das durch die Consequenzen des Unfallversicherungsgesetzes ein hohes actuelles Interesse besitzt und die Frage der Simulation verschiedener Neurosen wieder aufgerollt hat, viele Arbeitskräfte in

Bewegung setzen und lebhafte Discussionen hervorrufen; es wird sich als nothwendig herausstellen, nach neuen und feineren Mitteln zu suchen, welche die Simulation entlarven. Eine lohnende Aufgabe wird es ferner sein, die genauere Localisation mancher anscheinend functioneller Neurosen (Tetanie, Morbus Basedowii, Chorea, Paralysis agitans, Athetose u. s. w.) auf klinischem Wege anzustreben, um so vielleicht die pathologisch-anatomische Forschung auf den zum Ziele führenden Weg zu leiten.

Und damit berühren wir auch die Probleme, welche auf pathologisch-anatomischem und auf allgemein-pathologischem Gebiete gelöst werden müssen, wenn die wissenschaftliche Nervenpathologie wirklich grosse Fortschritte machen soll. Hier ist vor Allem eine schärfere Trennung der (acut- und chronisch-)entzündlichen Veränderungen von den rein degenerativen, primär am Nervengewebe einsetzenden Vorgängen zu erstreben; da herrscht offenbar noch sehr grosse Unsicherheit und viel Verwirrung, nicht allein auf dem Gebiete der sogenannten peripheren Neuritis, sondern auch am Rückenmark, wo die ächt myelitischen und die rein degenerativen Vorgänge (die „interstitiellen“ und die „parenchymatösen“ Entzündungen der Autoren) noch immer nicht mit genügender Sicherheit von einander unterschieden werden. Eine ganz besondere Sorgfalt erfordern hier unseres Erachtens die toxischen und infectiösen Vorgänge, die zum Theil ja wohl entzündlicher, zum anderen Theil aber auch nicht entzündlicher Natur sind.

Es ist weiterhin zu hoffen und zu wünschen, dass die verfeinerten neueren und neuesten Färbungsmethoden uns endlich einmal Aufschluss bringen über bisher unfindbare feinere Veränderungen an den Nervenbahnen und besonders an den Ganglienzellen, und es sollten hier besonders die grossen Ganglienzellen in den grauen Vordersäulen und in den wichtigsten Partien der Hirnrinde einer systematischen Durchforschung auch auf experimentellem Wege (durch Intoxicationen u. s. w.) unterzogen werden. Vielleicht gelingt es auf diesem Wege, den functionellen Neurosen, besonders jenen, die unter Umständen tödtlich verlaufen (Tetanus, Tetanie, Morb. Basedowii, ascendirende Paralyse u. a.), vielleicht auch noch anderen Formen (Chorea, Myotonie, Epilepsie, Hysterie) einmal anatomisch beizukommen, und besonders wichtig wären diese Forschungen jetzt gerade auf dem Gebiete der Commotion und der traumatischen Neurosen.

Verlockend ist ferner die Aufgabe der Erforschung der Trophoneurosen, der trophischen Centren und Bahnen, über welche die Physiologie uns noch im Dunkeln lässt und welche wohl am leicht-

testen in der menschlichen Pathologie zu studiren wären; viel versprechende Anfänge dazu sind ja bereits gemacht (*Hemiatrophia facialis. progr.*). — Dies führt dann auch zum eingehenderen Studium der Muskelatrophien: die feineren Veränderungen an den Muskeln und ihre Aufeinanderfolge bei den verschiedenen Formen der Atrophie und Dystrophie harren noch der streng systematischen und vergleichenden Untersuchung; nachdem es gelungen ist, auf klinischem Gebiete hier einigermaassen Ordnung zu schaffen, ist es Aufgabe der pathologisch-anatomischen (und zum Theil auch der experimentell-pathologischen) Forschung, die früheren werthvollen Arbeiten zu ergänzen, ihre Resultate zu sichten und zu vertiefen, um wo möglich auch auf diesem schwierigen Gebiete eine vollere Einsicht herbeizuführen.

Die Pathologie des Sympathicus, die nach kurzer Blüthe rasch dahinwelkte und jetzt nur noch ein kümmerliches Dasein fristet, sollte vor Allem durch pathologisch-anatomische Untersuchungen einmal auf eine breitere und solidere Grundlage gestellt werden.

Auch die Untersuchung des pathologischen Chemismus, der Stoffwechselanomalien u. s. w., bei Nervenkrankheiten, welcher sich die neuere Zeit zuzuwenden begonnen hat, dürfte mit Recht bald mehr in den Vordergrund des Interesses gerückt werden.

Eine geradezu brennende Frage endlich für die pathologische Anatomie des Nervensystems ist diejenige nach den durch die Syphilis herbeigeführten Veränderungen: an den Nervenstämmen, an den Gefässen, den Meningen, an den centralen Nervenbahnen und den Ganglienzellen harrt in diesem Punkt noch Vieles der genaueren Erkenntniss; unterstützt durch eine sorgfältige klinische Forschung hat hier die pathologische Anatomie noch manches Problem zu lösen, um unseren Anschauungen allmählich eine grössere Sicherheit zu verschaffen.

Dies führt uns gleich zu den Aufgaben auf ätiologischem Gebiet, unter welchen ohne Zweifel die Erforschung des Einflusses der Syphilis oben ansteht: weitreichend und vielfältig, langdauernd und überall gegenwärtig wie er ist, ruft der Einfluss dieser unseligen Seuche zahlreiche leichtere und schwere Erkrankungen des Nervensystems, besonders am Gehirn und Rückenmark hervor. Es ist zu untersuchen, wie dieser Einfluss zu Stande kommt; ob direct durch die Krankheitserreger, an Gefäss- und Bindegewebe zunächst Veränderungen auslösend, ob indirect durch Toxine oder Aehnliches zunächst die Nervenbahnen schädigend, oder wie sonst? Daran müsste sich anschliessen die Erforschung der toxischen Wirkungen,

die von chemischen Giften, und der krankmachenden Einflüsse, die von verschiedenen Infectionen ausgehen. — Endlich bedürfen auch die schädigenden Wirkungen der Heredität, der psychischen Einflüsse, der Traumata eines noch tieferen Studiums.

Berühren wir zuletzt noch das therapeutische Gebiet, so sind es auf demselben im Augenblick zwei Fragen, welche im Vordergrund der Discussion stehen und deren Lösung wohl zunächst in Angriff zu nehmen ist: die eine ist die Hypnose und Suggestion, soweit ihnen therapeutische Erfolge zugesprochen werden; gegenüber dem, leichten Herzens unternommenen Versuch, einen grossen Theil der bislang erzielten Heilwirkungen aller Art, besonders aber die Heilungen durch Elektrizität, Bäder u. s. w. auf Suggestion (Auto-suggestion, oder suggestive psychische Einwirkung des Arztes) ohne Hypnose zurückzuführen, bedarf es genauer und nüchterner kritischer Studien, um die therapeutische Wirkungssphäre der Hypnose festzustellen und zu begrenzen. Hier sind noch mancherlei interessante Aufschlüsse zu erwarten, aber auch — mancherlei Illusionen zu begraben.

Die andere Frage ist die operative Behandlung solcher Krankheiten des centralen Nervensystems, die dem inneren Arzte für unerreichbar und für unheilbar gelten: die Eröffnung der Hirnabscesse, die Entfernung von Hirntumoren, die chirurgische Behandlung gewisser Formen von Epilepsie, die Trepanation der Wirbelsäule bei manchen Rückenmarksleiden. Die Chirurgie in ihrem durch die Erfolge der Antisepsis gehobenen Wagemuth hat sich auch an diese scheinbar hoffnungslosen Dinge gemacht und Erfolge errungen, welche die Mitwelt in gerechtes Erstaunen versetzen, einzelne Chirurgen aber auch zu einer Ausdehnung der Indicationen für ihre chirurgischen Eingriffe verführt haben, welche unser Kopfschütteln erregen müssen. Hier wird es die Aufgabe der Neurologen sein, wie schon oben gesagt wurde, zu einer präziseren Indicationsstellung, zu einer genaueren Bezeichnung der Stellen, wo operirt werden kann und soll, zu gelangen, andererseits aber auch die Fälle zu bezeichnen, die auch dem waghalsigsten Chirurgen ein *noli me tangere* bleiben müssen.

Im Uebrigen wird auf therapeutischem Gebiete wohl in Zukunft der Prophylaxe der Nervenkrankheiten, besonders durch Hygiene und Diätetik, Schulhygiene, Ueberwachung der Jugendentwicklung, Förderung einer gesunden Lebensweise, sich die Aufmerksamkeit mehr und mehr zuwenden, und dies wird naturgemäss auch zu einer weiteren Entwicklung der physikalischen und physiologischen Heilmethoden (Hydrotherapie, Elektrotherapie, Massage, Gymnastik, Bal-

neo- und Klimatotherapie) führen, während mit dem neuerlich ins Ungeheure wachsenden Wust der chemischen Heilmittel mit schärferer Kritik ins Gericht gegangen werden sollte.

Vieles wäre noch zu sagen; unzählige kleinere Aufgaben wären namhaft zu machen, die auf allen einzelnen Gebieten noch vor uns liegen und die dem Specialforscher auf diesem reichen Felde bei jedem Tritt begegnen; es möge jedoch genügen, hier nur die Hauptsachen berührt zu haben!

Unsere Zeitschrift stellt sich ganz und gern in den Dienst aller dieser Aufgaben, der grossen wie der kleinen. Alles, was zur Lösung der grossen brennenden Tagesfragen beiträgt und Alles, was in stillem Fleiss den feineren Problemen der Wissenschaft nachgeht, wird uns willkommen sein, ebenso wie jede, auch auf engem Gebiet sich bewegende Arbeit, welche die Grenzen unseres Wissens auf irgend einem Punkte seines ungeheuren Gebietes etwas weiter hinausrückt.

---

## II.

### **Dystrophia muscularis progressiva.**

Klinische und pathologisch-anatomische Studien.

Von

**Wilhelm Erb.**

#### **Einleitung. — Historisches.**

Die Lehre von den mannigfaltigen und interessanten Krankheitsformen, welche man bis vor nicht langer Zeit unter dem Namen der „progressiven Muskelatrophie“ zusammengefasst hat, ist in den letzten Jahren mehrfach der Revision unterworfen worden, ohne dass es bis jetzt zu einer abschliessenden Entscheidung über alle einschlägigen Fragen gekommen wäre. Noch immer sind unsere Anschauungen in der Gährung und Klärung begriffen und gerade die letzten Jahre haben wieder Thatsachen ans Licht gefördert, welche neuen Zweifeln die Thore öffnen, neue Schwierigkeiten in den Weg stellen.

Leyden<sup>1)</sup> hat zuerst den — allerdings nicht sehr erfolgreichen, weil klinisch nicht präcis genug begründeten — Versuch gemacht, die „hereditären“ Muskelatrophien von den typischen Formen derselben abzutrennen. Gleichwohl glaube ich es als mein Verdienst in Anspruch nehmen zu dürfen, als der Erste mit voller Bestimmtheit nachgewiesen zu haben, dass man in der anscheinend einheitlichen Krankheitsgruppe, die nach der gelungenen Ausscheidung verschiedener andersartiger Dinge, der Poliomyelitis- und Neuritisformen, der Syringomyelie, der secundären Amyotrophien u. s. w. als „progressive Muskelatrophie“, noch übrig geblieben war, noch mindestens zwei Formen auseinanderhalten müsse, welche sich durch eine Reihe charakteristischer Merkmale von einander unterscheiden. Es geschah dies in meinem Vortrag auf der Naturforscher-

---

1) Klinik der Rückenmarkskrankheiten. II. S. 525. 1876.

versammlung in Freiburg <sup>1)</sup> im September 1883 und in der anschliessenden grösseren Arbeit im Deutsch. Arch. f. klin. Medic. <sup>2)</sup> (März 1884). Ich bin so zur Aufstellung meiner „juvenilen Muskelatrophie“ gekommen und habe schon damals die grosse Verwandtschaft derselben mit der „Pseudohypertrophie der Muskeln“ und mit der „hereditären Muskelatrophie“ Leyden's hervorgehoben; auf Grund der evidenten klinischen Uebereinstimmung habe ich diese drei Krankheitsformen als eine wahrscheinlich einheitliche Erkrankung zusammengefasst und für dieselbe die Bezeichnung: *Dystrophia muscularis progressiva* vorgeschlagen.

Eben auf Grund dieser Uebereinstimmung mit der Pseudohypertrophie, von welcher ja genügend zahlreiche Sectionsbefunde vorlagen, wie auf Grund des bekannten Lichtheim'schen Falles <sup>3)</sup>, der sich als nächstverwandt, wenn nicht identisch, mit meiner juvenilen Muskelatrophie herausstellte, konnte ich es als wahrscheinlich bezeichnen, dass es sich hier um eine ausschliesslich an den Muskeln nachweisbare Erkrankung handele, ohne Veränderungen am centralen oder peripheren Nervensystem, jedenfalls um eine Erkrankung, die sich auch anatomisch von der spinalen progressiven Muskelatrophie („*Amyotrophia spinalis progressiva*“, wie ich sie zu nennen vorschlug) unterscheide.

Leider habe ich es damals unterlassen, auch die von Duchenne (de Boul.) <sup>4)</sup> specieller beschriebene infantile Form der progressiven Muskelatrophie in den Kreis meiner Betrachtung zu ziehen. Duchenne selbst hat übrigens diese bei Kindern auftretende Form für durchaus identisch mit der gewöhnlichen progressiven Muskelatrophie gehalten und nur zuerst betont, dass diese Krankheit, wenn sie im frühen Kindesalter auftritt, zuerst und mit Vorliebe die Gesichtsmuskeln befallt. Es würde sich also in jenem Stadium der Frage, da ich meine Arbeit schrieb, wesentlich darum gehandelt haben, ob diese Duchenne'sche „*Atrophie etc. de l'enfance*“ zu der spinalen Amyotrophie oder zu meiner Dystrophie gehöre; die Entscheidung würde im letzteren

1) Vortrag über „Juvenile Form der progressiven Muskelatrophie“. Naturforscherversammlung zu Freiburg (Tageblatt S. 154). Mendel's Neurolog. Centralbl. 1. October 1883. S. 452.

2) Ueber die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln. D. Arch. f. klin. Med. Bd. XXXIV. S. 467. 1884 (März).

3) Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der grauen Vorderhörner des Rückenmarks. Arch. f. Psych. u. Nervenkr. VIII. 1878.

4) *Électrisat. localisée*. 1<sup>o</sup> édit. Beob. 98. 1855. — 2<sup>o</sup> édit. Beob. 106. 1861. — 3<sup>o</sup> édit. 1872: Beob. 84—85. p. 518 und Appendix p. 1093 ff. Beob. 222—227.



Sinne ausgefallen sein. Diese Lücke in meiner Arbeit ist nun seither von Anderen in mehr als befriedigender Weise ausgefüllt worden.

Jedenfalls aber habe ich die grosse Genugthuung, zu sehen, dass meine damalige Aufstellung, die sich bei mir selbst durch eine grosse Reihe weiterer, klinischer sowohl wie anatomischer Untersuchungen nur noch mehr befestigt und geklärt hat, von fast allen Seiten als richtig anerkannt ist, und dass man jetzt allgemein die genannten verschiedenen Formen als eine einheitliche, wahrscheinlich myopathische Krankheitsform auffasst, die eben in verschiedenen Varietäten auftreten kann. Nur vereinzelter Widerspruch ist gegen diese Auffassung laut geworden. Ein Ueberblick über die seit meinen ersten Publicationen erschienenen Arbeiten wird dies zeigen.

Fast ein Jahr nach meiner grösseren Arbeit erschien eine umfängliche Abhandlung von Landouzy und Déjerine<sup>1)</sup> über die „Myopathie atrophique progressive“. Diese Autoren haben zwei Gruppen von der Duchenne'schen „Atrophie de l'enfance“ beobachtet, in einem der Fälle die Section gemacht und zu ihrer eigenen Ueberraschung gefunden, dass das Nervensystem intact und nur die Muskeln erkrankt waren. Sie betrachten deshalb diese Form als eine ganz neue, scharf von der Duchenne-Aran'schen zu trennende und nehmen nun das Verdienst für sich in Anspruch, zuerst und allein die myopathische Form der progressiven Muskelatrophie begründet zu haben. Indem sie den Sectionsbefund von Lichtheim ignoriren, die Zusammengehörigkeit ihrer „Myopathie“ mit der sogenannten Pseudohypertrophie, für welche ja schon längst das Fehlen centraler und peripherer Nervenveränderungen erwiesen ist, ablügen, indem sie zu beweisen suchen, dass ihre „Myopathie“ auch von meiner „juvenilen Form“ gänzlich verschieden sei, suchen sie den Leser zu überzeugen, dass sie es erst gewesen, welche gegenüber der spinalen Muskelatrophie (Type Duchenne-Aran) mit Bestimmtheit eine andere und zwar myopathische Form aufgestellt und begründet hätten. Ich kann nicht umhin, dagegen zu protestiren.<sup>2)</sup>

1) De la myopathie atrophique progressive, myopathie héréditaire, sans neuropathie, débutant d'ordinaire dans l'enfance par la face. Revue de Médec. 1885. Févr., Avril.

2) So weit ich sehe, ist auch von den folgenden Autoren fast keiner dieser Auffassung von Landouzy und Déjerine beigetreten; nur Ladame, der neuerdings einen casuistischen Beitrag zu der Frage geliefert hat, scheint den französischen Autoren mir gegenüber die Priorität zuzuschreiben und zwar auf Grund einer nicht ganz correcten Zusammenstellung von Daten über unsere Publicationen. Er erwähnt, dass Landouzy und Déjerine in ihrer Mittheilung an die Akademie vom 7. Januar 1884 („also 2 Monate vor der Arbeit von Prof. Erb über die

Es ist keine sehr erfreuliche Beschäftigung gewesen, in der weit-schweifigen Arbeit von Landouzy und Déjerine all den Irrthümern und Widersprüchen, all den merkwürdigen Ansichten, die sie mir und Anderen unterlegen, all den logischen Winkelzügen nach-zugehen, welche die Verfasser nöthig haben, um ihre Auffassung und ihre Ansprüche zu begründen und sie schliesslich doch wieder in einige Uebereinstimmung mit unlängbaren Thatsachen zu bringen, ohne dabei den Verdiensten Anderer allzu viel zuzugestehen. So werthvoll diese Arbeit auch ist durch die in ihr enthaltenen wichtigen und interessanten Thatsachen, so hat sie in ihren Auseinandersetzungen und Schlussfolgerungen doch mehr zur Verdunkelung, als zur Klärung des Thatbestandes beigetragen. Einige kurze Andeutungen — eine ausführliche Kritik würde Bogen füllen — mögen dies belegen!

Die Verfasser gehen von der Annahme aus, dass alle Fälle von progressiver Muskelatrophie der Erwachsenen (Duchenne-Aran) sich als myelopathisch herausgestellt hätten (S.-A. S. 2 u. 7), dass sich dabei constant spinale Veränderungen fänden. Abgesehen von der Nichtbeachtung bekannter Sectionsbefunde und von der Ueberschätzung der bisherigen wirklich sicheren Thatsachen, ignoriren sie dabei auch, dass durch meine genauen Ausführungen bereits der Nachweis geliefert war, dass die von Duchenne beschriebenen Fälle

juvenile Form“) ihre Ansicht bereits formulirt hätten. Aber er übersieht völlig, dass ich — abgesehen davon, dass ich schon im Jahre 1882 in meiner Elektrotherapie (1. Aufl. S. 389 und 447) von meiner juvenilen Form spreche und einen Fall von derselben mittheile — bereits am 18. September 1883 auf der Naturforscherversammlung in Freiburg meine Ansichten ausführlich mitgetheilt habe. Genauer Bericht darüber findet sich (ausser in dem Tageblatt der Naturforscherversammlung S. 154) im Neurol. Centralbl. vom 1. October 1883 — also drei Monate vor der vorläufigen Mittheilung der Herren Landouzy und Déjerine! — Die Section, welche diese Autoren über die Bedeutung ihres Falles erst aufklärte und ihre Studien veranlasste, fand statt am 25. October 1883 — also fünf Wochen nach meinem Vortrag in Freiburg! Die Autoren konnten also Anfang Januar noch kaum mit ihrer Untersuchung des Rückenmarks zu Ende sein! — Da ich annehmen muss, dass Ladame meine Arbeit im Deutsch. Arch. f. klin. Medic. gelesen hat, in welcher die entscheidenden Daten gegeben sind (im Nachtrag), und dass er auch die Arbeit von Marie und Guinon kennt, in welcher dieselben erwähnt sind, kann ich es nur schwer verstehen, wie er zu seiner Auffassung gekommen ist. Jedenfalls ist er mit der Behauptung, dass Landouzy und Déjerine zuerst den klinischen Nachweis geliefert hätten, dass es zwei Formen von progressiver Muskelatrophie gebe, gänzlich im Unrecht. Diese Autoren haben nur zuerst den anatomischen Nachweis geliefert, dass bei der Duchenne-schen Atrophie m. progr. de l'enfance das Nervensystem intact sei. Das ist aber auch Alles! Für die nahe verwandten Formen der Pseudohypertrophie war ja dieser Nachweis schon längst geliefert.

von progressiver Muskelatrophie bei Erwachsenen durchaus nicht alle der gleichen Form angehören, sondern dass eine — wahrscheinlich myopathische — Form von der anderen, spinalen, abgetrennt werden müsse und — schliesslich rechnen sie selbst eine ganze Reihe von Duchenne'schen Fällen zu ihrer Myopathie! — Sie nehmen zunächst nur diejenigen Fälle zu ihrer Myopathie, welche mit Gesichtsbetheiligung einhergehen und kommen dann natürlich zu dem Schluss, dass diese Betheiligung des Gesichts constant und charakteristisch sei: eine eigenthümliche Logik! Schliesslich wird ihnen aber auch dieser Standpunkt doch unhaltbar und sie sind genöthigt, eine Myopathie „avec intégrité de la face“ aufzustellen (S.-A. S. 98).

Sie behaupten, dass die Heredität, die Betheiligung des Gesichts, das Fehlen jeder Hypertrophie und aller Schmerzerscheinungen constant und charakteristisch für ihre „Myopathie“ sei: und ihre Beobachtung 7, bei welcher keine Heredität und keine Gesichtsbetheiligung, wohl aber Schmerzen und im Alter von 16 Jahren ein Wadenumfang von 39 Cm. (!) vorhanden waren, gehört trotzdem zu ihrer Myopathie! Dieser selbe Fall ist absolut identisch mit dem, was ich als „juvenile Form“ beschrieben habe — aber trotzdem ist meine juvenile Form von ihrer Myopathie gänzlich verschieden!

Obgleich die Verfasser gerade die Betheiligung des Gesichts als das wichtigste und wesentlichste Kriterium für ihre Myopathie im ersten Theil ihrer Arbeit hinstellen, sehen sie sich später genöthigt, zuzugeben, dass diese Gesichtsbetheiligung auch fehlen könne: das ist ihre Myopathie avec intégrité de la face — type scapulo-huméral gegenüber dem type facio-scapulo-huméral! Auf diesem Wege wird dann auch meine juvenile Form in ihre „Myopathie“ eingeschmuggelt. Alle die Fälle bei Duchenne, Aran, Friedreich, Ross u. s. w., welche ich als unzweifelhaft meiner juvenilen Form angehörig in Anspruch genommen habe — sie werden nun zu der „Myopathie“ gerechnet (ohne Gesichtsbetheiligung!), und trotzdem wird meine juvenile Form von der Myopathie unterschieden! — Ebenso geben sich die Verfasser alle erdenkliche Mühe, Unterschiede von der sogenannten Pseudohypertrophie zu finden. Wenn sie nur halb so viel Scharfsinn darauf verwendet hätten, die Uebereinstimmung mit diesen beiden Krankheitsformen zu constatiren, würden sie nicht zu dem gänzlich verfehlten Resultat gekommen sein, dass ihre Myopathie scharf von denselben zu trennen sei. Der einzige Unterschied, der ihnen schliesslich noch übrig bleibt, ist der, dass bei ihrer Myopathie niemals und zu keiner Zeit wahre oder falsche Hypertrophie der Muskeln oder auch nur einzelner Abschnitte derselben vorkomme

(S.-A. S. 126); und dies gegenüber den Waden ihrer Beobachtung 7 und dem — allerdings ganz spät (S.-A. S. 127) erscheinenden — Geständniss, dass sie in verschiedenen Muskeln des einzigen von ihnen secirten Falles regelmässig eine ganze Anzahl hypertrophischer Fasern gefunden haben! — Ausserdem bezweifeln sie die Richtigkeit meiner Angabe des Vorkommens von Hypertrophie und insinuiren mir in wenig schmeichelhafter Weise, dass ich dieselbe wohl nicht richtig beurtheilt, normale Muskeln für hypertrophische gehalten hätte. Ich glaube in dieser Beziehung keiner Belehrung zu bedürfen; aber selbst wenn die Autoren Recht hätten, so wäre denn doch damit das einzige unterscheidende Kriterium, das sie selbst aufgestellt haben, nicht vorhanden!

Die anatomische Untersuchung der Muskeln ist jedenfalls nicht sehr genau gemacht worden; die Verfasser behaupten stets und wiederholt, dass sie nur eine einfache Atrophie der Muskelfasern gefunden hätten (eine „Myosite parenchymateuse atrophique“), müssen aber doch schliesslich zugeben, dass auch eine ganze Anzahl von hypertrophischen Fasern vorhanden gewesen ist; ferner ist auch etwas Bindegewebswucherung und in einzelnen Muskeln Lipomatose (Reihen von Fettzellen) vorhanden gewesen (S.-A. S. 131), und trotzdem wollen sie gerade auf den anatomischen Befund hin die totale Verschiedenheit ihrer Myopathie von der Pseudohypertrophie begründen! Sie ignoriren dabei, dass bei dieser letzteren regelmässig neben der Lipomatose auch einfache Atrophie mit mehr oder weniger erheblicher bindegewebiger Cirrhose vieler Muskeln vorhanden ist.

Sie geben an, dass bei ihrer „Myopathie“ die Muskeln stets in toto atrophiren oder erhalten bleiben, und in ihrer Beobachtung 6 finden sich die schönsten Beispiele von partieller Atrophie der Deltoidei und des Pectoralis major; ebenso in Beobachtung 1 am rechten Deltoideus, ganz abgesehen von zahlreichen Fällen bei anderen Autoren, in welchen gerade die theilweise Atrophie zahlreicher Muskeln (Cucullaris, Pectoral. major, Deltoideus, Triceps brachii, Quadric. femor.) zum prägnantesten Ausdruck kommt.

Die Verfasser finden in einer „Retraction des Biceps“ (und einzelner anderer Muskeln) ein sehr wichtiges, geradezu pathognomonisches Symptom ihrer Myopathie — und dabei ist dies Symptom unter ihren 7 Fällen blos 3 mal vorhanden gewesen! Es fehlte auch in zwei Fällen von Charcot und in dem Falle von Ladame, und kommt überdies bei der Pseudohypertrophie sehr oft vor.

Ueberhaupt scheint mir die Zahl der von den Verfassern gesehenen Fälle (mit einer einzigen Section) doch nicht gross genug,

um sie zu weitgehenden Schlussfolgerungen und zur apodiktisch sicheren Beurtheilung aller möglichen Fragen zu berechtigen. Besonders überschätzen sie die Gesichtsbetheiligung und ihre Bedeutung für die Diagnose und klinische Stellung des Leidens in hohem Grade. Schon der Duchenne'sche Fall, wo in einer und derselben Familie der Vater atrophisch ohne, die Kinder atrophisch mit Gesichtsbetheiligung sind, hätte sie in dieser Beziehung vorsichtiger machen sollen. Bei ihrer entschiedenen Betonung der Gesichtsbetheiligung berührt es denn doch seltsam, zu sehen, wie sie eine ähnliche Krankheitsform ohne Gesichtsbetheiligung nun doch als ihre „Myopathie“ auffassen, aber — avec intégrité de la face!

Da nun diese letztere Form bereits von mir als wohlcharakterisirte Krankheit klinisch festgestellt war, wäre es meines Erachtens die Pflicht der Verfasser gewesen, zu untersuchen, ob ihre „Myopathie“ (die Duchenne'sche infantile Atrophie) mit der von mir bereits hinreichend begründeten Dystrophie (oder juvenilen Muskelatrophie) übereinstimme oder nicht; und es wäre dann wohl einfach correct gewesen, zu sagen: Es giebt von dieser (Erb'schen) Dystrophie eine Varietät, welche mit Betheiligung des Gesichts einhergeht oder beginnt und das ist die von Duchenne als „Atrophie muscul. progr. de l'enfance“ beschriebene Form. Das Verdienst der Verfasser einen Fall von dieser Form anatomisch untersucht und das Freisein des Nervensystems festgestellt, zugleich auch das klinische Bild des Leidens genauer präcisirt zu haben, würde dadurch nicht geschmälert worden sein.

Ich übergehe eine Menge von Einzelheiten, die an der Arbeit von Landouzy und Déjerine noch richtig zu stellen wären; jedenfalls hat dieselbe weder mich, noch Andere überzeugen können, dass die „Myopathie“ dieser Autoren nun gerade die Myopathie atrophique par excellence sei und eine Sonderstellung gegenüber den übrigen jetzt als Myopathien bezeichneten Muskelatrophien einnehme. Ich habe vielmehr aus der Arbeit von Landouzy und Déjerine nur eine Befestigung meiner Ueberzeugung gewonnen, dass diese verschiedenen Formen alle zusammengehören und eine einheitliche Krankheit bilden, unter deren Varietäten die Myopathie mit Gesichtsbetheiligung ebenfalls einen Platz, wenn auch vielleicht nicht den ersten und hervorragendsten, einzunehmen hat.

Mit Befriedigung sehe ich, dass auch von anderer und zwar von sehr gewichtiger Seite den Aufstellungen von Landouzy und Déjerine entgegengetreten wird, so von Charcot, von Marie und

Guinon und besonders auch von Fr. Schultze in seiner werthvollen Arbeit „Ueber den progressiven Muskelschwund“.

Von besonderem Werthe ist es mir zunächst, dass Charcot<sup>1)</sup> und seine Schüler Marie und Guinon<sup>2)</sup> sich in dieser Frage ganz auf meine Seite stellen, meine Anschauungen acceptiren und sie durch Bekanntgabe neuer und interessanter Beobachtungen erweitern und vertiefen. Mit gewohnter Klarheit, in klassischer Darstellung revidirt Charcot seine früheren Lehren von der progressiven Muskelatrophie; er erkennt in derselben jetzt, wie ich, zwei grosse Klassen von Fällen: diejenigen spinalen Ursprungs und diejenigen ohne spinale Läsion, die er als Amyotrophie oder Myopathie progress. primitive bezeichnet; er fasst, wie ich, in dieser Gruppe zusammen: die sogenannte Pseudohypertrophie der Kinder, meine juvenile Form, und die hereditäre Muskelatrophie Leyden's und fügt derselben weiter hinzu die Atrophie muscul. progr. de l'enfance von Duchenne, und selbstverständlich eine Reihe von „Uebergangsformen“ zwischen diesen einzelnen Unterarten.

Die Herren Marie und Guinon haben diese Ausführungen Charcot's dann in breiterer Darstellung und durch ausführliche Mittheilung einer Reihe von interessanten Fällen begründet und sie haben, gerade gegenüber den vergeblichen Bemühungen von Landouzy und Déjerine, ihrer „Myopath. atroph. progr.“ eine ganz selbständige Stellung zu wahren, die vollkommene Uebereinstimmung derselben, resp. ihres type scapulo-huméral mit meiner juvenilen Form zur Evidenz nachgewiesen. Besonders wichtig sind dabei auch die mitgetheilten „Uebergangsformen“ und dann 4 neue Fälle von Atrophie de l'enfance, durch welche einige Angaben von Landouzy und Déjerine rectificirt werden.

Nicht lange nachher erschien die höchst werthvolle Arbeit von Fr. Schultze<sup>3)</sup> „Ueber den mit Hypertrophie verbundenen Muskelschwund“, welche sich das Ziel setzte, den derzeitigen Stand unserer Kenntnisse auf Grund eigener Beobachtungen und einer streng kritischen Sichtung des bisher vorliegenden Materials festzustellen. Die

1) Révision nosographique des atrophies muscul. progress. Progrès médic. 1885. No. 10.

2) Contribution à l'étude de quelques-unes des formes cliniques de la myopathie progress. primitive (Paralysie pseudohypertrophique — Forme juvénile de Erb — Atrophie infantile héréd. de Duchenne de Boul. —). Revue de Méd. 1885. Oct.

3) Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden. 1886.

sehr genaue anatomische Untersuchung und kritische Würdigung eines auf der Heidelberger Klinik seit 20 Jahren sorgfältig beobachteten Falles — der in allen wesentlichen Punkten das klinische Bild meiner „juvenilen Form“, beziehungsweise einer im späteren Lebensalter entstandenen Pseudohypertrophie darbot — bildet die Grundlage dieser Arbeit. In der That zeigte sich auch das Nervensystem ganz intact und in den Muskeln bestanden dieselben Veränderungen (vielleicht mit einigen kleinen Modificationen), wie bei der Pseudohypertrophie. Schultze stellte sodann alle bisherigen Sectionsbefunde bei der Pseudohypertrophie, hereditären Atrophie (zu welcher er auch die „Myopathie“ von Landouzy und Déjerine rechnet), juvenilen Atrophie und spinalen Amyotrophie (resp. noch einigen unbestimmten Formen) zusammen; überraschend ist dabei der Nachweis, wie wenig sichere Beobachtungen von echter, isolirter spinaler Amyotrophie bisher vorhanden sind; wie irrtümlich es also ist, wenn manche Autoren den „myelopathischen“ Ursprung der progressiven Muskelatrophie der Erwachsenen für so sicher festgestellt halten! — Es folgt dann eine den heutigen Standpunkt unseres diagnostischen Wissens und Könnens getreu wiederspiegelnde nüchterne kritische Auseinandersetzung über die Differentialdiagnose zwischen dem neurotischen und dem nicht neurotischen Muskelschwund. Für den letzteren, zu dessen primären Formen Schultze in Uebereinstimmung mit mir und Charcot die Pseudohypertrophie, die hereditäre Muskelatrophie (incl. der Myopathie atr. progr. von Landouzy und Déjerine — type facio-scapulo-huméral) und meine juvenile Form rechnet, schlägt er den Namen „primär progressiver Muskelschwund (eventuell mit Hypertrophie)“ vor.

Das Gewicht dieser und anderer Arbeiten, sowie die Belehrung durch neue eigene Beobachtungen scheinen nicht ohne Einfluss auf Landouzy und Déjerine gewesen zu sein; ein erfreulicher Umschwung in ihren Anschauungen und Grundsätzen tritt in ihrer neueren grossen Arbeit <sup>1)</sup> über die Myopathie atr. progr. doch unzweifelhaft hervor. Sie sind zwar noch kühn genug, zu behaupten, dass sie allein es gewesen seien, welche eine zweite, myopathische Form der Muskelatrophie begründet hätten, sie sprechen noch immer meiner „juvenilen Form“ die Existenzberechtigung oder doch jede nennenswerthe Bedeutung ab, aber sie nähern sich jetzt schon bedeutend mehr dem von mir und Anderen festgehaltenen Standpunkt.

---

1) Nouvelles recherches cliniques et anatomo-pathologiques sur la myopathie atroph. progressive. Rev. de Médec. 1886. Dec.



Nun wird auf einmal die Pseudohypertrophie mit ihrer Myopathie in nahe Beziehung gebracht; während in ihrer ersten Arbeit (Sep.-Abdr. S. 136) behauptet wurde, dass gerade durch die anatomischen Veränderungen der Muskeln sich ihre Myopathie von der Pseudohypertrophie vollständig unterscheiden lasse, sehen die Verfasser jetzt ein, dass die Muskelaffectio bei beiden Formen genau die gleiche ist (S. 979), sie erklären es für evident, dass ihre Myopathie und die Pseudohypertrophie eine gemeinschaftliche Grundlage in ihren anatomischen Veränderungen haben — aber sie sollen jetzt klinisch weit verschieden sein!

Während in der ersten Arbeit die anatomischen Befunde als die einzig sichere Grundlage für die Feststellung der einzelnen Krankheitsformen gepriesen wurden, heisst es jetzt, dass die pathologische Anatomie allein nicht als Basis für die nosologische Klassifikation dienen könne (S. 980).

Während dort (S.-A. S. 87) wiederholt mit Betonung gesagt wird, dass die klinische Untersuchung nicht genüge, neue Krankheitsformen zu begründen, und dass eben deshalb, weil ich keine Sectionsbefunde aufweisen könne, meine juvenile Form nicht anzuerkennen sei — wird hier auf einmal proclamirt, dass die Lösung der schwebenden Fragen nur auf klinischem Gebiete zu suchen sei; die Verfasser sprechen es geradezu aus, dass es weit mehr das symptomatische Bild, die specielle klinische Physiognomie des Leidens, als die anatomische Läsion sei, welche ihrer „Myopathie“ die klinische Sonderstellung unter den primären Myopathien verschaffe.

Sie finden jetzt eine immer grössere Uebereinstimmung zwischen ihrer infantilen Form (type facio-scapulo-huméral) und dem, was sie type scapulo-huméral — d. h. nichts Anderes als meine juvenile Form(!) — nennen, und geben auch zu, dass diese Form — d. h. meine „juvenile Form“ — das ganze Leben bestehen könne ohne functionelle Betheiligung des Gesichts!

Während sie bei ihrer ersten Section (S.-A. S. 28) nur eine einfache Atrophie der Muskelfasern, ohne alle irritativen Vorgänge, ohne Kernvermehrung constatirt haben wollten, finden sie jetzt, bei der zweiten Section (S. 1018) eine „Myosite irritative“ mit reichlicher Kernvermehrung und geben selbst zu, dass sie wohl in ihrem ersten Fall wegen mangelhafter Untersuchungsmethoden (unzureichender Kernfärbung) diese Kernvermehrung übersehen haben. — In einem Muskel von der ersten Section fanden die Verfasser die Zahl der hypertrophischen Fasern „peu considérables“ (S.-A. S. 127),

bei der erneuten Untersuchung derselben Präparate finden sie dieselben jetzt „très nombreuses“ (S. 1020 Anmerk.)(!).

Alle diese Dinge sind doch kaum geeignet, viel Vertrauen auf die Zuverlässigkeit und Sachkenntniss der beiden Autoren zu erwecken. Trotzdem bringt ihre neue Arbeit wieder eine Reihe ganz interessanter Thatsachen, besonders den Sectionsbefund eines Falles von typischer juveniler Form, der allerdings erst ca. 49 Jahre nach dem Beginn des Leidens starb. Der Befund bietet in sehr vielen Beziehungen (besonders auch in den Veränderungen functionell noch anscheinend normaler Muskeln, z. B. im Gesicht) ausserordentlich viele Analogien mit der Beobachtung von Fr. Schultze, steht jedoch in einzelnen Punkten (z. B. in Bezug auf das Vorkommen der hypertrophischen Fasern in den verschiedenen Stadien der Degeneration) auch in Widerspruch mit den Angaben dieses genauen und zuverlässigen Forschers. Jedenfalls hat aber diese Section die Verfasser zu einigermaassen veränderten Ansichten gebracht, und es darf wohl erwartet werden, dass noch weitere Erfahrungen sie in ihren Anschauungen mehr oder weniger den von den meisten übrigen Autoren getheilten richtigen Ansichten näher bringen. Mögen sie immerhin für jetzt noch ihre „Myopathie“ mit der Gesichtsbetheiligung als die wichtigste Form ansehen! Darauf kommt es hier gewiss nicht an: ob ein paar Muskeln mehr oder weniger, im Gesicht oder an der Hand oder am Bein, ergriffen sind, das ist gewiss für die nosologische Stellung nicht entscheidend bei einer Krankheit, die nach und nach fast das ganze Muskelsystem befallen kann, und jedenfalls ist gegenüber der Localisation im Gesicht diejenige am Schultergürtel und den Oberarmen sehr viel wichtiger und constanter. Und wenn auch, wie es nach den Arbeiten von Landouzy und Déjerine zu erwarten ist, die Betheiligung des Gesichts sich als viel häufiger herausstellen sollte, als wir anfangs glaubten, so ist das jedenfalls nicht der entscheidende Grund gewesen, um diese Fälle von der progressiven Muskelatrophie abzusondern.

Der Strom der sich mit der Dystrophie beschäftigenden Arbeiten ist seither in stetigem Wachsen begriffen; eine stattliche Reihe grösserer und kleinerer casuistischer Mittheilungen ist erschienen, welche zum Theil nur den anatomischen Befund, zum Theil rein klinische Beobachtungen, besonders von Uebergangsformen aller Art, zum Theil auch Beides brachten und nicht wenig zur weiteren Klärung der Sachlage und, wie ich wohl sagen kann, zur Bestätigung der von mir zuerst ausgesprochenen Anschauungen führten.

Zusammenstellungen mehr allgemeiner Art, mit eigenen Beobach-

tungen illustriert, brachten Nothnagel<sup>1)</sup>, Marina<sup>2)</sup>, Edgren<sup>3)</sup>, B. Sachs<sup>4)</sup>, Kl. van Roon<sup>5)</sup>, besondere Erwähnung verdient die grosse Monographie von Raymond<sup>6)</sup>; auch ich selbst habe wiederholt meine, seit den ersten Publicationen erweiterten und geläuterten Anschauungen in zusammenfassender Weise ausgesprochen.<sup>7)</sup> Das Hauptinteresse der kleineren Mittheilungen jedoch concentrirt sich einerseits auf die anatomischen Veränderungen der Muskeln bei den verschiedenen Formen, andererseits auf die Feststellung von klinischen Uebergangsformen, welche die Zusammengehörigkeit der einzelnen Unterarten der Dystrophie zu erbärten im Stande wären.

Von grösserer Bedeutung sind natürlich die Totalsectionen, deren seit den erwähnten Nekropsien von Landouzy-Déjerine und von Fr. Schultze eine ganze Reihe mitgetheilt worden ist, zum Theil mit recht überraschenden Ergebnissen; so von Westphal, Singer, Dreschfeld, Frohmaier, Heubner, Gombault, Joffroy et Achard, Preisz, R. Schulz, Eisenlohr; immerhin sind aber auch die Ergebnisse der Untersuchung excidirter Muskelstückchen nicht bedeutungslos gewesen; es liegt darüber eine grosse Zahl von Mittheilungen vor und zwar von allen möglichen Formen und Uebergangsformen der Dystrophie, so von mir selbst, von Westphal, Hopmann, Singer, Nöllner, Ed. Oppenheimer, H. Oppenheim, Jakubowitch, Buss, Maragliano, Limbeck u. A. — Ich werde über alle diese Dinge später im Zusammenhang referiren, wenn ich meine eigenen Beobachtungen mittheile.

In klinischer Beziehung wurde neben den zahlreichen einfach casuistischen Mittheilungen besonderes Gewicht gelegt auf den Nachweis von sogenannten Uebergangsformen, besonders auf diejenigen, bei welchen sich früher oder später eine Betheiligung des Gesichts herausstellte, welche durch die Arbeiten von Landouzy-Déjerine in den Vordergrund des Interesses gerückt erschien. Ich werde den

1) 4 Fälle von Amyotrophie. Wiener med. Blätter. 1884. Nr. 47.

2) Uno studio sulle amiotrofie etc. Lo Sperimentale. Ott. e. Nov. 1885.

3) Om den primära progressiva myopatin etc. Nord. med. ark. XIX. 1887.

4) Progress. muscular dystrophies: the relation of the primary forms to one another and to typical progr. musc. atrophy. New-York. med. Journ. 1888. Dec. 15.

5) Over chronische en progressieve atrophie van spieren. Diss. Utrecht 1889.

6) Mal. du syst. nerveux: Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques. Paris, O. Doin. 1889.

7) W. Erb, Vortrag auf der XIII. Versammlung südwestd. Neurologen und Irrenärzte in Freiburg. 1888. Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. XX. S. 573. — „Dystroph. musc. prog.“ Volkm.'s Samml. klin. Vortr. Neue Folge. Nr. 2. 1890.

grössten Theil dieser casuistischen Mittheilungen unten zusammenstellen, es erscheint überflüssig, hier die einzelnen Namen alle aufzuführen.

Natürlich haben die Autoren dieser zahlreichen Mittheilungen meist auch nicht versäumt, Stellung zu der Hauptfrage zu nehmen, ob die von mir, dann von Charcot, von Landouzy und Déjerine vorgenommene Loslösung der „myopathischen“ Form der Muskelatrophie von der „spinalen“ berechtigt sei, und ob alle die verschiedenen Formen dieser myopathischen Affection dann auch wieder zusammengehören, wie ich zuerst und dann Charcot behauptet haben, oder ob sie doch verschiedene und scharf von einander zu trennende Krankheitsformen darstellen, wie Landouzy-Déjerine noch jetzt anzunehmen scheinen.

Es ist mir eine grosse Genugthuung, hier constatiren zu können, dass wohl die weitaus überwiegende Zahl der Autoren sich für die von mir vertretene Anschauung ausgesprochen hat; in den verbreitetsten Lehrbüchern der speciellen Pathologie und der Nervenkrankheiten (z. B. von Strümpell, Eichhorst, Seeligmüller, Hirt u. A.) wird dieselbe gelehrt; unter den Specialarbeiten kann ich diejenigen von Charcot, Marie und Guinon, Maragliano, Ladame, Wernicke, Troisier und Guinon, Eisenlohr, E. Remak, Limbeck, Edgren, Krecke, Penzoldt, Ed. Oppenheimer, Singer, Hopmann, Bernhardt, Spillmann und Haushalter u. A., endlich die Monographie von F. Raymond erwähnen, die sich mehr oder weniger vollständig der gleichen Auffassung angeschlossen haben; wenn auch von einigen anderen Autoren (z. B. von Sperling, Sachs) gewisse Bedenken nicht unterdrückt werden, statt der vollkommenen Identität nur eine sehr nahe Verwandtschaft der einzelnen Formen zugestanden wird (— und mehr habe ich ja eigentlich selbst nicht behauptet —), so hegen sie doch über ihre enge Zusammengehörigkeit untereinander und über ihre Trennung von den spinalen Formen keinen Zweifel; wieder Andere (z. B. Gowers, 1886) können sich zu einer Vereinigung der Formen noch nicht recht entschliessen.

Dagegen hat sich, so weit ich sehe, Niemand unbedingt für die Ansichten von Landouzy und Déjerine ausgesprochen, wohl aber sind allerlei Bemerkungen laut geworden, die eine Sonderstellung ihrer Autoren zu den schwebenden Fragen erkennen lassen; so anfangs z. B. von Hitzig, der jedoch in einer späteren Mittheilung sich meinen Ansichten wieder fast ganz genähert hat; dann besonders von Liebermeister und seinem Schüler Frohmaier, welche überhaupt von einer Trennung der spinalen und myopathischen Formen

nichts wissen wollen, sondern alle Formen der progressiven Muskelatrophie für myopathisch, zugleich aber doch wieder für abhängig von Störungen der trophischen Centren (also doch für neuropathisch?!) erklären; neuerdings ist auch von van Roon, welcher alle chronischen progressiven Atrophien wieder auf neurotischen Ursprung zurückführen möchte, eine ähnliche Anschauung vertreten worden.

Es wird eine interessante Aufgabe sein, später an der Hand des ganzen vorliegenden Materials und auf Grund der neueren Fortschritte in unserer Kenntniss dieser Krankheitsformen alle diese Fragen eingehender zu erörtern, die Richtigkeit der eigenen Ansicht daran zu prüfen und die etwaige Berechtigung einer Modification derselben zu untersuchen. Das soll unten geschehen.

Zunächst steht wohl fest, dass diesen verschiedenen, sich zum Theil noch widersprechenden Anschauungen gegenüber nur durch weitere klinische und anatomische Forschungen allmählich eine festere Einsicht gewonnen werden kann, die dann als Grundlage für eine genauere Theorie der Krankheit dienen wird. Um auf diesem Wege vorwärts zu kommen, ist es natürlich zunächst erforderlich, durch eine präzise Fragestellung die noch zu lösenden Probleme genauer festzustellen.

Die wichtigsten darunter scheinen mir bei dem jetzigen Stand der Sache die folgenden zu sein:

a) Zunächst ist einmal zu entscheiden, ob die verschiedenen Krankheitsformen, die von mir und Anderen unter dem Namen der *Dystrophia muscul. progress.* zusammengefasst werden, in der That so nahe zusammengehören, dass sie eine klinische Einheit bilden; und ob sie demnach auch — wie das ja unmittelbar daraus folgen würde — durch einen einheitlichen anatomischen Vorgang bedingt sind, ob die wesentlichen Charaktere dieses anatomischen Vorganges sich in allen Varietäten des klinischen Krankheitsbildes stets wieder nachweisen lassen.

b) Weiterhin wird dann zu untersuchen sein, welcher Art denn dieser anatomische Vorgang ist, ob er, wie Einige meinen, in dem interstitiellen Bindegewebe, oder, wie Andere glauben, in den Muskelfasern oder am Ende in beiden gleichzeitig beginnt? Ob er stets mit Hypertrophie der einzelnen Fasern oder auch ganzer Muskeln verbunden ist oder nicht?

c) Endlich wird festzustellen sein, ob dieser anatomische Vorgang ein primär myopathischer, oder ob er neurotisch be-

dingt ist? Ob und wie häufig sich Veränderungen am Nervensystem, an den peripheren Nerven oder am Rückenmark dabei finden? Und damit wird dann auch die Frage zusammenhängen, ob und welche Verwandtschaft dieser Dystrophien besteht mit jener anderen Form des progressiven Muskelschwundes, den ich als *Amyotrophia spinalis progressiva* zu bezeichnen vorgeschlagen habe („spinale Form der progressiven Muskelatrophie“, type Duchenne-Aran).

Zur Lösung dieser verschiedenen Probleme, die theils auf klinischem und pathologisch-anatomischem, theils auf allgemein-pathologischem Gebiete liegen, durch klinische und anatomische Untersuchungen, zu welchen mir im Laufe der Jahre reichlich Gelegenheit gegeben war, auch meinerseits wieder etwas beizutragen, ist der Zweck der folgenden Zeilen.

### Klinischer Theil.

Nachweis der Existenzberechtigung der „juvenilen“ Form. — Uebereinstimmung derselben in allen wesentlichen klinischen Merkmalen mit der „pseudohypertrophischen“, „infantilen“ und „hereditären“ Form. — Nachweis von zahlreichen „Uebergangsformen“ zwischen diesen verschiedenen Formen. — Vorkommen mehrerer Formen in einer und derselben Familie. — Schlussfolgerungen.

Ich wende mich zunächst zu dem ersten Abschnitt, dem die Aufgabe gestellt ist, die klinische Einheit der verschiedenen Formen — und damit auch die einheitliche anatomische Begründung derselben — zu untersuchen und wenn möglich zu erweisen.

Es ist klar, dass zunächst der Nachweis der klinischen Einheit nur auf klinischem Wege geliefert werden kann, und dass dies im Einzelnen wieder zu geschehen hat dadurch:

1. dass sich in den verschiedenen Formen eine mehr oder weniger vollständige Uebereinstimmung einer Reihe von wesentlichen klinischen Merkmalen zeigt, dass z. B. in der jedesmaligen Localisation der Atrophie und der Hypertrophie in den einzelnen Muskeln und Muskelgruppen, in dem Verhalten der Muskeln bei der objectiven Untersuchung gegenüber mechanischen und elektrischen Reizen, in dem Verlauf des Leidens, in dem Fehlen anderweitiger Symptome u. s. w. sich dieses herausstellt. Auf diesem Wege habe ich in meiner ersten grösseren Arbeit den Beweis für die klinische Einheit verschiedener Formen zu führen gesucht; Andere sind mir darin gefolgt und die Meisten sind dabei zu dem gleichen Resultat gekommen, wie ich — Einzelne auch zu dem entgegen-

gesetzten: sie können sich noch nicht von der klinischen Uebereinstimmung überzeugen.

2. dass zwischen den einzelnen Krankheitsgruppen Uebergangsformen constatirt werden; wenn sich Fälle finden, wo z. B. die „juvenile Form“ mit Gesichtsbetheiligung einhergeht, wo bei der „infantilen Form“ sich im Uebrigen ganz das Bild der „juvenilen“ entwickelt, wo zu der „Pseudohypertrophie“ die Localisation der juvenilen Form oder die Gesichtsbetheiligung hinzutritt — wenn dies möglich ist, wenn sich solche Fälle nachweisen lassen, so wird die klinische Einheit der verschiedenen Formen kaum anzuzweifeln sein. Noch mehr wird diese Anschauung an Sicherheit gewinnen

3. durch den Nachweis des Vorkommens der *verschiedenen* Formen in *einer und derselben* Familie — also durch den Nachweis der einheitlichen Aetiologie.

Erst, wenn auf diesem Wege der Nachweis der klinischen Einheit gelungen sein wird, wäre dann die Untersuchung auf anatomischem Wege darauf zu richten, ob sich eine Uebereinstimmung der anatomischen Befunde ergibt, hinreichend gross, um der klinischen Einheit als einheitliche anatomische Grundlage gegenübergestellt zu werden. Auch dies soll im Folgenden geprüft werden.

## I.

Wenn nun zunächst der Nachweis der Uebereinstimmung einer Reihe von wesentlichen klinischen Merkmalen bei den verschiedenen Formen versucht werden soll, so ist es wohl gerechtfertigt, dabei von meiner „juvenilen Form“ auszugehen: sie stellt, wie mir scheint, den einfachsten Typus des Leidens dar, hat am wenigsten Complicationen, den klarsten Verlauf und die sichersten klinischen Grundlagen.

Das typische Verhalten dieser Form ist von mir (l. c.) hinreichend präcisirt und ich kann auf die dort gegebene ausführliche Beschreibung verweisen; hier seien nur die wesentlichsten Züge des Krankheitsbildes kurz recapitulirt:

„Chronische, fortschreitende Atrophie und Schwäche zahlreicher willkürlicher Muskeln, meist im jugendlichen, seltener im mittleren Lebensalter beginnend, sehr häufig als Familienkrankheit auftretend; charakteristische und immer wiederkehrende Localisation der Muskel-erkrankung, in der meist früher und stärker befallenen oberen Körperhälfte besonders die Pectorales, die Cucullares, Latissimi, Rhomboidei und andere Schulterblattmuskeln (und zwar oft nur partiell),

die Beugergruppe am Oberarm incl. Supinator longus, dann den Tri-ceps befallend, die Vorderarm- und Handmuskeln verschonend; — in der unteren Körperhälfte vor Allem die Lendenstrecker, einen Theil der Bauchmuskeln, die Glutaei, grosse Theile der Oberschenkelmuskeln, endlich auch die Wade und das Peroneusgebiet theilweise ergreifend.“

„Aber nicht blos Atrophie, sondern in manchen Muskeln, und zwar immer in den gleichen (Deltoideus, Infraspinatus, Triceps, Sartorius, Tensor fasciae lat., Gastrocnemius) auch Hypertrophie — und zwar theils wahre, theils falsche (lipomatöse) Hypertrophie — gehört zu dem Krankheitsbild. In manchen Muskeln sieht man dieselbe der Atrophie vorausgehen. Andere Muskeln bleiben lange Zeit ganz verschont von dem Leiden, aber schliesslich kann doch fast die gesammte Körpermusculatur davon ergriffen werden.“

„Die aus diesem Muskelleiden resultirende charakteristische Haltung und Form des Rumpfes und der Extremitäten, die abnorme Stellung der Schulterblätter, die Lendenlordose, die Schwächtigkeit der Oberarme und Oberschenkel gegenüber den wohlentwickelten Vorderarmen und den oft hypervoluminösen Unterschenkeln, die eigenthümlichen Bewegungsstörungen, der steigende oder watschelnde Gang u. s. w. sind ebenso charakteristisch wie bekannt.“

„Fibrilläre Zuckungen fehlen so gut wie immer; Entartungsreaction ist nicht vorhanden, sondern nur einfache Herabsetzung der elektrischen (und mechanischen) Erregbarkeit der Muskeln. — Die Reflexe, anfangs erhalten, verschwinden mit dem Fortschreiten der Muskelaffectio; Störungen der Sensibilität, der Sphinkteren, der Hirnnerven oder sonstige nervöse Symptome fehlen durchaus.“

Dass dieses typische Bild der „juvenilen Muskelatrophie“ häufig genug vorkommt und vollkommen zu Recht besteht, lehren zahlreiche, seit meiner Arbeit von mir selbst und Anderen gesehene Fälle, die damit identisch sind. Eine Reihe derselben mag hier kurz angeführt werden.

#### 1. Eigene Beobachtung (Nr. 1).

Ignaz Wolf, 41 Jahre alt, Metzger, aufgenommen am 18. März 1886.<sup>1)</sup>

Keinerlei nachweisbare Heredität. In der engeren Familie nichts Aehnliches. — Keine Syphilis.

Im Alter von 34 Jahren Sturz in einen Steinbruch ca. 60 Fuss hoch hinab; ein Stein fiel ihm dabei noch aufs Kreuz; war bewusstlos, lag 6 Wochen im Spital (ohne Fractur), konnte nach 4—5 Wochen

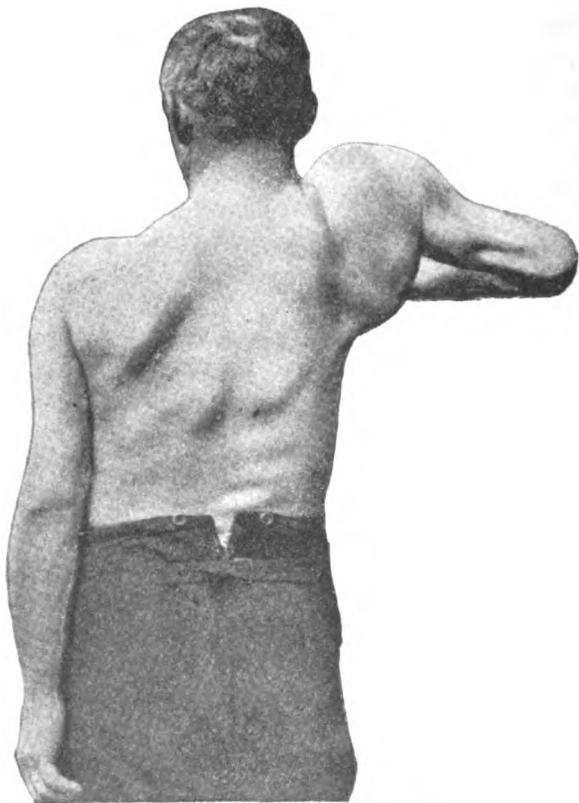
<sup>1)</sup> Dieser Fall ist schon wiederholt beschrieben von Penzoldt (Münchn. med. Woch. 1886. Nr. 14—16), von mir selbst (Neurol. Centralbl. 1886. Nr. 13), von Möbius und in letzter Zeit von Stintzing (Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. XLV. 1889. S. 220 mit Abbildung auf Taf. IX u. X).



wieder einige Schritte machen und 6 Wochen nach seiner Entlassung wieder arbeiten.

Erst 1—1½ Jahre später (Angaben nicht ganz zuverlässig) Beginn des jetzigen Leidens mit Schwäche in den Schultern (er konnte schwere Stücke Fleisch nicht mehr hoch heben), mit Abmagerung der Oberarme, Herabsinken der Schultern und beschränkter Gebrauchsfähigkeit der Arme. Langsame Zunahme dieser Beschwerden.

Fig. 1.



Dystrophia muscularis progressiva (juvenile Form).

Seit 3 Jahren auch Spannungsgefühl und rascheres Ermüden der Beine; weiterhin Abmagerung der Oberschenkel. Bei längeren Anstrengungen schmerzhaftes Ermüdungsgefühl in den Beinen.

Sonst nie Schmerzen in den Armen oder Beinen oder im Rücken; keine Parästhesien, keine Zuckungen. Das ganze Nervensystem vollkommen normal.

Status vom März 1886. Typisches Bild, s. Figur 1.

Gesicht, Kaumuskeln, Zunge, Gehirn und Hirnnerven vollkommen

frei. — Auffallend vor Allem die Deformität und abnorme Haltung der Schulterblätter und Schultern. Die Veränderungen der einzelnen Muskeln sind in Kürze folgende:

Obere Körperhälfte. Mehr oder weniger *atrophisch* und *paretisch* sind: die Pectorales (bis auf kleine Reste des Clavicularbündels), Cucullares (bis auf schwache oberste Bündel), Rhomboidei, Serrati ant. maj., Latissimi (völlig fehlend), Bicipites und Brachiales interni, Supinatorens longi (völlig fehlend), Tricipites (zum Theil lipomatös, resp. hypertrophisch), die Sacrolumbales (in mässigem Grade).

Dagegen sind *hypertrophisch*: die Deltoidei (sehr hochgradig und in ihrer ganzen Ausdehnung, nur die hinteren Bündel etwas schlaffer als die vorderen), die Flexoren am rechten Vorderarm, die Supra- und Infraspinati (in geringem Grade), vielleicht auch die Subscapulares und Teretes (in geringem Grade). — *Normal* sind die Levatores scapulae, Sternocleidomast., die noch nicht erwähnten Vorderarm- und die sämtlichen kleinen Handmuskeln.

Untere Körperhälfte. Gang leicht wackelnd, geringe Lordose der Lendengegend; Rückenmuskeln etwas geschwächt, Bauchmuskeln kaum.

*Atrophisch* sind die linken Oberschenkel- und die rechtsseitigen Gesässmuskeln (in geringem Grade, am Oberschenkel 2 Cm. Differenz), vielleicht auch der rechte Tibialis anticus.

*Normal* der Tensor fasciae (etwas hypertrophisch?), die Unterschenkel- und Fussmuskeln.

Sensibilität und Hautreflexe überall normal; Sehnenreflexe vorhanden, aber schwach; Tricepsreflex fehlt. Sphinkteren normal.

Keine fibrillären Zuckungen (wurden während des vierwöchentlichen Aufenthaltes nie bemerkt).<sup>1)</sup>

Die Muskeln zeigen bei der Palpation das gewöhnliche Verhalten; ihre mechanische und elektrische Erregbarkeit ist, ihrem Volum entsprechend, einfach herabgesetzt; keine EaR. In den hypertrophischen Muskeln sehr gut.

Alles Uebrige normal.

Patient wurde im Juni 1887 und im April-Mai 1889 wieder längere Zeit auf meiner Klinik beobachtet.

Im Jahr 1887 war bei ihm eine wesentliche Aenderung nicht zu constatiren. Die obere Körperhälfte war nicht schlimmer geworden als früher, das Gesicht erschien in keiner Weise ergriffen, dagegen hat die Schwäche der Beine etwas zugenommen. — Keine fibrillären Zuckungen. Keine Spur von EaR.

Bemerkenswerth dagegen sind die Fortschritte des Leidens, welche sich 2 Jahre später (1889) bei dem Kranken nachweisen liessen. Die allgemeine Schwäche und Müdigkeit haben etwas zugenommen und es ist

1) Penzoldt giebt an, in diesem Fall an verschiedenen Muskeln fibrilläre Zuckungen beobachtet zu haben, auch Stintzing sagt (1885): „hier und da schwache fibrilläre Zuckungen“. Ich muss dem gegenüber constatiren, dass bei 3maligem, mehrwöchentlichen Aufenthalt auf meiner Klinik fibrilläre Zuckungen nicht beobachtet wurden. Sie sind also sicherlich hier nur von ganz untergeordneter Bedeutung.

jetzt eine deutliche Betheiligung des Gesichts zu constatiren, die freilich dem Kranken selbst noch nicht zum Bewusstsein gekommen war. Das Gesicht erscheint in der Wangengegend etwas eingefallen, besonders links. Der *Musc. frontalis* beiderseits noch sehr kräftig wirksam; dagegen ist der Augenschluss entschieden geschwächt; die linke Wangenmusculatur erscheint etwas geschwächt (bei Druck auf die aufgeblasenen Backen deutlich erkennbar; bei der Palpation erscheint die linke Wange etwas dünner als die rechte und die Lippenmusculatur auffallend schlaff und weich). Die elektrische Erregbarkeit der linken Wangenmuskeln ist etwas herabgesetzt. Sehnenreflexe wie früher. — Nirgends fibrilläre Zuckungen; nirgends EaR.

## 2. Eigene Beobachtung (Nr. 2).

Max Mudrak, 22 Jahre alt, Schlosser; in der Klinik vom 1. Februar bis 2. März 1887.

Keine nachweisbare Heredität. (Der Vater soll etwas „abstehende Schultern“ gehabt haben, war aber vollkommen arbeitsfähig.) Patient ist der Aelteste unter 7 Geschwistern.

Ursache seines Leidens unbekannt.

Mit 14 Jahren in die Lehre getreten als Schlosser, musste er ziemlich schwer arbeiten. Bald darauf wurde zuerst das Abstehen seiner Schulterblätter bemerkt, das bis zum 18. Jahre zunahm, ohne dass eine Functionsstörung auffiel. Erst mit dem 20. Lebensjahr fiel ihm das Arbeiten schwerer, er musste leichtere Hämmer gebrauchen und bemerkte das Dünnerwerden des rechten Oberarms.

Die Hebung der Arme geht nur mit Anstrengung; in der letzten Zeit ermüdet er bei der Arbeit sehr rasch. Ebenso bemerkt er eine ihm früher unbekannte Ermüdung bei längerem Gehen. — Eine Schwäche der Gesichtsmuskeln ist ihm nicht aufgefallen. — Sonst keinerlei Symptome.

Leidet seit den Schuljahren an periodisch wiederkehrenden heftigen Kopfschmerzen.

Status. Mittelgrosser kräftiger Mensch, von mittlerem Ernährungszustand, guter Intelligenz.

Charakteristische Haltung und Aussehen des Körpers: stark herabhängende Schultern, abstehende Schulterblätter, Missverhältniss zwischen den mächtigen Deltoideis und starken Vorderarmen und den dünnen Oberarmen, leichte Lendenlordose, mächtig entwickelte Musculatur der Beine.

Dies ist zunächst bedingt durch weitverbreitete Abmagerung und Parese zahlreicher Muskeln, zum Theil aber auch durch Hypervolum einzelner Muskeln am Rumpf und den Extremitäten. Im Einzelnen ist Folgendes zu constatiren:

Obere Körperhälfte. Mehr oder weniger *atrophisch* und *paretisch* sind: die *Pectorales* (bis auf die *Clavicularbündel*), *Cucullares* (bis auf kleine Reste), *Latissimi* (fast völlig fehlend), *Serrati antic. maj.*, *Rhomboidei*, der *Biceps brachii* und *Brachialis intern.* rechts fast ganz geschwunden, links noch in der oberen Hälfte erhalten, *Supinatores longi* (fast völlig fehlend), *Tricipites*, *Extensoren* am Vorderarm rechts zum Theil,

ebenso Interossens I und II rechts in geringem Grade, die Sarcolumbales und die seitlichen Bauchmuskeln.

Dagegen sind entschieden *hypervoluminös* und meist auch sehr kräftig: die Sternocleidomastoidei, Infraspinati, Deltoidei, die Extensoren und Flexoren an den Vorderarmen zum Theil, die Recti abdominis.

*Normal* sind die Levatores ang. scap., Splenii, Supraspinati, Nackenmuskeln, Teretes und Subscapulares und die kleinen Handmuskeln (zum grössten Theil).

In der unteren Körperhälfte tritt ausschliesslich eine Volumszunahme der Muskeln hervor: so an den massigen Glutaeis, den unzweifelhaft hypertrophischen und sehr kräftigen Quadricipites, Sartorii, Tensores fasciae lat., Adductores, ebenso an den jedenfalls sehr kräftigen Unterschenkelmuskeln.

Weitere charakteristische Symptome sind noch: die „losen Schultern“ des Kranken — beim Versuch ihn an den Schultern in die Höhe zu heben, fahren dieselben sofort bis zu den Ohren hinauf, können unten nicht fixirt werden; starkes Nachaussenrücken der Scapulaspitze, wenn man den horizontal erhobenen Arm gegen kräftigen Widerstand herabdrücken lässt; Verbreiterung der unteren Partien des Rippenkorbs und Auswärtskrümmung der unteren Rippen.

Muskeln bei der Palpation theils sehr prall und fest, theils mehr weich und schlaff; nirgends fibrilläre Zuckungen; die mechanische Erregbarkeit in den atrophischen Muskeln herabgesetzt, in den hypertrophischen normal oder selbst gesteigert; ebenso die elektrische Erregbarkeit; keine EaR.

Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten erhalten, an den oberen fehlend. — Sensibilität, Hautreflexe, Gehirn, Sinnesnerven, innere Organe völlig normal.

Nur Eins ist noch bemerkenswerth: der Kranke zeigt eine leichte Betheiligung des Gesichts an dem Leiden: auffallend dicke Lippen, Kinn- und Wangengegend dagegen etwas leer; evident besonders die Abmagerung der linken Kinnhälfte; bei der Functionsprüfung deutliche Parese der linken Ober- und Unterlippe und des linken Buccinator (beim Zähnezeigen, Pfeifen, Backenaufblasen); dieselben Partien auch etwas dünn und schlaff. Die übrigen Gesichtsmuskeln normal.

Kau-, Zungen-, Schlund-, Augenmuskeln und Pupillen völlig normal.

### 3. Eigene Beobachtung (Nr. 3).

Herr Dr. B. . . . ., 23 Jahre alt, Philologe. Erste Untersuchung am 15. October 1878.

Keine Heredität. In der Familie angeblich nichts Aehnliches. Beginn im 13.—14. Lebensjahr. Ursache unbekannt.

*Atrophisch* und *paretisch*: die Pectorales (bis auf die Clavicularportion), die Serrati, die Cucullares, die oberen Enden der Deltoidei, die Oberschenkelmuskeln zum Theil, besonders links.

Waden ganz normal.

Status am 15. August 1884 (29 Jahre alt). Langsame Verschlimmerung, wenn auch nur wenig.

*Atrophisch* und *paretisch*: die Pectorales (wie oben), Cucullares,

Serrati, Latissimi; Biceps, Brachialis intern. und Supinat. longus rechts, auch die Extensoren am Vorderarm zum Theil; Lendenstrecker; Quadriceps fem., besonders links.

**Hypertrophisch:** die Infraspinati und die unteren vorderen Partien der Deltoidei.

**Normal** u. a. die meisten Vorderarmmuskeln, alle kleinen Handmuskeln, die Waden.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

Status am 29. April 1886. Im Ganzen der gleiche Zustand; nur stellt sich bei genauester Prüfung eine ganz geringe Betheiligung des Gesichts heraus (die rechte Lippenhälfte und die Stirnmuskeln functioniren etwas weniger gut). — Hände ganz normal.

#### 4. Eigene Beobachtung (Nr. 4).

A. Ehrenwerth, 25 Jahre alt, Handlungsreisender. In der Klinik vom 4. Februar bis 21. Mai 1889.

Anscheinend keine Heredität; in der Familie kein Muskel- oder Nervenleiden. Patient selbst früher stets gesund, allem körperlichen Sport ergeben, hat grosse Reisen gemacht.

Erste Anfänge des Leidens ungefähr im 17.—18. Lebensjahr; hie und da ein Schwächegefühl in der Musculatur, das unbeachtet blieb. Erst mit 22 Jahren wurde bemerkt, dass die Oberarme dünner wurden, während die Vorderarme eher an Umfang zunahmen. Erst später traten die Veränderungen an den Beinen auf. — Nie Schmerzen.

Erst vor  $\frac{3}{4}$  Jahren wurde die Krankheit als progressive Muskelatrophie erkannt und seitdem entsprechend behandelt. Patient ging nach Paris, wo Charcot die Atrophie in der linken Kinnhälfte bemerkte. Patient selbst hat seitdem manchmal Gefühl von Zucken und eine gewisse Schwäche in der Mund- und Kinnmusculatur bemerkt. Ist im Uebrigen vollkommen gesund.

Status. Grosser, wohlgenährter, kräftig gebauter Mann; zeigt die bekannte charakteristische Haltung und Form der oberen Körperhälfte: stark herabgesunkene Schultern, stark gewölbte Deltoidei, schmächtige Oberarme u. s. w.

Im Einzelnen Folgendes:

**Obere Körperhälfte.** Mehr oder weniger *atrophisch* und *paretisch* sind: Pectorales in ihren zwei unteren Dritteln (in mässigem Grade), Cucullares (fast ganz geschwunden), Latissimi (mässig), Serrati antic. maj., Supraspinati, Deltoidei (besonders in den hintersten und obersten Partien), Bicipites und Brachiales interni, Supinatore longi (fast völlig fehlend), Sternocleidomastoidei (in geringem Grade).

**Normal** und zum Theil *hypervoluminös* sind dagegen: die Levatores anguli scapulae, die Infraspinati (hypervoluminös und auffallend weich), Rhomboidei, Sacrolumbales, Teretes und Subscapulares; Deltoidei (in den unteren Partien, besonders des mittleren Drittels hypervoluminös, schlaff); Tricipites brachii, Flexoren und Extensoren am Vorderarm (hypervoluminös und auffallend kräftig, mit knolligen Contractionen); endlich die kleinen Handmuskeln (völlig normal).

**Untere Körperhälfte.** *Atrophisch* und *paretisch* sind hier

wesentlich die Glutaei (in mässigem Grade), der Ileopsoas (etwas), die Adductoren und die Unterschenkelbeuger (stark), die Tibiales antici (hochgradig geschwunden).

*Normal* dagegen, resp. *hypervoluminös* sind bisher noch der Tensor fasciae lat. (besonders links), der Quadriceps (sehr kräftig), die Extensores digitor. und die Peronei (bei herabgesetzter motorischer Kraft), die Waden (sehr voluminös und kräftig). Etwas Spitzfussstellung.

Ausserdem noch leichte Veränderungen im Gesicht: eine deutliche Parese der linksseitigen Kinn- und Lippenmuskulatur mit mässiger Verdünnung und Atrophie. — Die übrigen Gesichtsmuskeln, Zunge, Kau- und Augenmuskeln sind völlig normal.

Nirgends fibrilläre Zuckungen (bei häufig wiederholter Beobachtung und obgleich Patient öfter das subjective Gefühl von „Zucken“, besonders im Gesicht, angiebt).

Keinerlei Sensibilitätsstörungen.

Hautreflexe normal, Sehnenreflexe vorhanden, aber überall sehr schwer auszulösen. — Mechanische Erregbarkeit der meisten beteiligten Muskeln herabgesetzt; ebenso die elektrische Erregbarkeit nur einfach herabgesetzt; keine EaR.

Von fremden Beobachtungen, die hierher gehören, erwähne ich u. A.

#### 5. Beobachtung von Marina<sup>1)</sup> (1885).

Gius. Fiorido, 22 Jahre alt. — Keine Heredität nachweisbar.

Beginn im Alter von 18 Jahren: Ermüdung und Abmagerung. Die Pectorales und die Muskeln des rechten Schulterblattes zuerst atrophisch.

Typisches Bild der juvenilen Form (charakteristische Abbildung beigegeben). Pectorales, Serrati, Oberarme u. s. w. hochgradig atrophisch; Deltoidei und Infraspinati hypertrophisch. — Vorderarme und Handmuskeln frei. — Gesichtsmuskeln frei.

Keine fibrillären Zuckungen. — Einfache Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit; keine EaR (trotz sehr genauer Untersuchung).

Sehnenreflexe lebhaft. Untere Extremitäten noch ganz frei.

#### 6. Beobachtung von Charcot; s. Marie et Guinon<sup>2)</sup>:

Obs. II. 1888.

P. Ranv . . . , 20 Jahre alt, Kellner. — Keine Heredität. Beginn im 6. Lebensjahr. Schwäche der Beine, unsicherer Gang, Waden stark entwickelt. In den Armen Störungen etwa vom 11. oder 12. Jahr an. — Muskelverkürzungen vom 17. Jahr an.

Status. Gesichtsmuskeln in Ordnung; nur leichteste Störung in der Lippenmuskulatur, aber nicht auffallend.

In der oberen Körperhälfte sind *atrophisch*: Pectorales (bis auf kleines claviculäres Bündel); Cucullares (grösstentheils), Rhomboidei, Serrati ant. maj., Latissimi, Deltoidei zum Theil, Sacrolumbales und Longiss.

1) Uno studio sulle amiotrofie etc. Lo Sperimentale. Ott. e Nov. 1885 (Beob. 2 S. 49 des Sep.-Abdr.).

2) l. c. (Revue de Méd. 1885. Oct.). Observ. II.

dorsi; Biceps, Brachial. intern. und Supinat. long.; Coracobrachial. zum Theil, Triceps grösstentheils.

Infraspinati erhalten, etwas hypertrophisch.

Vorderarmmuskeln grösstentheils, kleine Handmuskeln vollkommen erhalten (mit Ausnahme des Interosseus I).

Untere Körperhälfte. Recti abdom. schwach, Quadriceps hochgradig atrophisch; Glutaei ebenso; Adductoren erhalten; Schwäche der vorderen Unterschenkelmuskulatur; Waden erhalten.

Retraction verschiedener Muskeln: Vorderarm-, Hüft-, Unterschenkelbeuger und Wade; Varo-equinusstellung.

Lendenlordose. Fehlen der Sehnenreflexe. Keine EaR. — Nirgends mehr Pseudohypertrophie.

Hier liegt jedenfalls ein ganz typisches Bild der „juvenilen Form“ vor; es kann nur zweifelhaft sein, ob nicht etwa die Sache in der Jugend mit „Pseudohypertrophie“ begonnen hat.

#### 7. Beobachtung von Landouzy und Déjerine<sup>1)</sup>:

Obs. VII (1885).

Jean F. ...., 19 Jahre alt. — Keine nachweisbare Heredität; leidet seit 3 Jahren an „Muskelatrophie mit scapulo-humeralem Typus“ (d. h. Atrophie der Pectorales, Cucullares, Serrati, Rhomboidei, Deltoidei, der Oberarmmuskeln und der Supinatores longi u. s. w. bei normalen Infraspinatis, Vorderarm- und Handmuskeln) mit Retraction des Biceps brachii. — Ausserdem Atrophie der Becken- und Oberschenkelmuskeln in charakteristischer Localisation; Schwäche der vorderen Unterschenkelmuskeln, geringere Affection der Waden. (Die Waden hatten im 16. Lebensjahr einen Umfang von 39 Cm. [!!], jetzt nur noch 30—31 Cm.)

Gesichtsmuskeln normal, vollkommen mobil; etwas dicke Lippen.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

#### 8. Beobachtung von Landouzy und Déjerine<sup>2)</sup>.

(2. Arbeit Obs. VI. 1886.)

L. ...., 66 Jahre alt, keine Heredität. Beginn des Leidens wohl schon vor dem 20. Lebensjahr in Schultern und Armen, später in den Beinen, mit sehr langsamem Fortschreiten.

Gesicht vollkommen intact.

Vollkommen typische Localisation in der oberen wie in der unteren Körperhälfte, sowohl in Bezug auf Atrophie wie auf Erhalten-sein der Muskeln. — (Details s. im Original.)

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR. (Der Fall kam zur Section und ist genau untersucht worden; davon später!)

#### 9. Beobachtung von Hopmann<sup>3)</sup> (1886). Fall 1.

Carl Leopold, 24 Jahre alt, Kutscher. — Keine Heredität. Beginn im 18. Lebensjahr; zuerst Schwäche in den Beinen und im Rücken, dann in den Armen.

1) l. c. 1. Arbeit: Rev. de Méd. 1885. Obs. VII. p. 111 des Sep.-Abdr.

2) l. c. 2. Arbeit: Rev. de Méd. December 1886. Obs. VI. p. 1009.

3) Ueber die primären Myopathien. Diss. Berlin 1886. S. 21.

**Typische Localisation:** Atrophie der Pectorales, Latissimi, Cucullares, Rhomboidei, Supraspinati, der Vorderarmbeuger, Sacrolumbales, der Glutaei u. s. w. — Hypertrophie der Deltoidei, Infraspinati, der Tensores fasciae und der Waden. — Normales Verhalten der Vorderarm- und Handmuskeln, der Oberschenkel- und vorderen Unterschenkelmuskeln, die zum Theil sehr kräftig entwickelt sind.

Gesicht vollständig normal.

Leichte Lendenlordose, charakteristisches „Emporklettern“ beim Aufstehen vom Boden.

Keine fibrillären Zuckungen (ausser wenn Patient friert); keine EaR.

#### 10. Beobachtung von Frohmaier<sup>1)</sup>.

Math. Biesinger, 58 Jahre alt; seit 9 Jahren beobachtet.

Keine Heredität. Zeit des Beginns unbekannt; vielleicht erst gegen das 40. Lebensjahr (?).

Ganz typische Localisation (soweit die Angaben genau sind) am Schultergürtel und den Oberarmen, den Lendenmuskeln und Oberschenkeln u. s. w. — Vorderarme und Hände frei. — Schleichende Entwicklung; typischer Verlauf.

Tod an Pneumonie. Section s. u.

Der Fall ist klinisch ein Typus der juvenilen Form, trotz des späten Entstehens; dieselbe ist jedoch nicht sicher nachgewiesen, da solche Leute ja oft Decennien lang von ihrer Atrophie, z. B. an den Pectorales oder Cucullares oder Latissimi, nichts bemerken.

#### 11. Beobachtung von Dreschfeld<sup>2)</sup> (1886).

A. L. . . . , 42 Jahre alt. — Krank seit vielen Jahren.

Typisches Bild. Atrophie der Pectorales, der Latissimi, Serrati, Deltoidei, Sacrolumbales, der Oberarmmuskeln und des Supinator longus, der Glutaei, der Oberschenkelmuskeln u. s. w. Lordosis.

Normales Verhalten der Vorderarm- und Handmuskeln, der Waden. — Fehlen der Patellarreflexe. — Gesicht normal.

Patient starb an Bronchopneumonie. Section s. u.

#### 12 und 13. Beobachtung von Edgren<sup>3)</sup> (1887).

a) 28jähriger Schneider. Keine Heredität. — Beginn im 16. Lebensjahr. — Atrophisch: die Pectorales, Cucullares, Latissimi, Serrati, Rhomboidei, Supra- und Infraspinati, die Sacrolumbales, Bicipites, Brachiales int. und, Supinatores longi, die Tricipites, die seitlichen Bauchmuskeln, die Glutaei, die Oberschenkelmuskeln. Normal dagegen die Deltoidei, die Vorderarm- und Handmuskeln, die Unterschenkel- und Fuss-

1) Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsch. med. Wochenschr. 1886. Nr. 23. 24.

2) On some of the rarer forms of muscul. atrophy. Brain. Vol. IX. p. 192. 1886.

3) Om den primära progressiva myopatia etc. Nord. med. arkiv. 1887. Band XIX.



muskeln, die Recti abdominis, das Diaphragma u. s. w. — Nirgends deutliche Hypertrophie.

Das Gesicht vollkommen normal. — Sehnenreflexe etwas herabgesetzt. — Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

b) 26jähriger Schuster. Keine Heredität. Beginn im 22. Jahre mit Schwäche der Schulter. Langsames Fortschreiten, ohne Schmerzen oder dergleichen.

Atrophisch: die Pectorales, Cucullares (zum Theil), Latissimi, Serrati, Rhomboidei, die Beuger am Oberarm und die Supinatore longi, die Tricipites brachii, die Adductoren.

Normal: die Muskeln des Gesichts, die Deltoidei, die Supra- und Infraspinati, Teretes, die Vorderarm- und Handmuskeln, die meisten Muskeln der unteren Extremitäten u. s. w.

Keine deutliche Hypertrophie (? die beigegebene sehr charakteristische Abbildung zeigt stark entwickelte Deltoidei!)

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

#### 14. Beobachtung von Hitzig<sup>1)</sup> (1888).

Johanna Hank . . . , 21 Jahre alt, Bauerstochter. Keine Heredität. Im 13. Lebensjahr Schlag auf die rechte Oberschlüsselbeingrube; seitdem der rechte, vom 16. Lebensjahr ab auch der linke Arm allmählich schwächer. Kriebeln in der rechten Hand, Reißen im linken Arm.

Typisches Bild der juvenilen Form. Atrophisch: die Pectorales (zum Theil), Cucullares, Rhomboidei, Teretes, Latissimi, Supinatore longi, Supraspinati u. s. w. — Serrati frei.

Nirgends ausgesprochene Hypertrophie, doch „sind die beiden Deltoidei stark entwickelt, die Waden etwas voluminös“.

Elektrische Erregbarkeit einfach herabgesetzt; keine EaR. Fibrilläre Zuckungen nur 1 mal und ganz vorübergehend im linken Delta, später nie mehr bemerkt.

#### 15. Beobachtung von H. Oppenheim<sup>2)</sup> (1888).

20jähriger Patient. — Familie gesund. — Beginn im 12. Lebensjahre (vielleicht schon früher). Gesichtsmuskeln völlig frei. — Starke Lendenlordose. — Atrophisch: Pectorales, Cucullares (zum Theil), Latissimi, Rhomboidei, Supraspinati, Deltoidei, Oberarmmuskeln (stark atrophisch), Supinatore longi; dann die Sacrolumbales, die Glutaei, die Quadricipites, die Adductoren, das Peroneusgebiet.

*Hypertrophisch:* die Infraspinati und die Waden. Normal die Vorderarm- und Handmuskeln.

Keine fibrillären Zuckungen. Keine EaR. Besonderheiten in diesem Fall: Insufficienz der Augenmuskeln, Nystagmus, besonders bei Verschluss eines Auges, Insufficienz der Musculi thyreoarytaenoidei interni, Erschwerung der Zungenbewegungen.

1) Beitrag zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Berl. klin. Woch. 1889. Nr. 25, 34, 35. Beob. III.

2) Ueber einen durch Störungen im Bereich der Augenmuskeln u. s. w. merkwürdigen Fall von juveniler progressiver Muskelatrophie. Charité-Annalen. Bd. XIII.

Trotz der zuletzt erwähnten Besonderheiten kann es nicht wohl zweifelhaft sein, dass wir in diesem Falle ein typisches Bild der juvenilen Muskelatrophie vor uns haben; es könnte höchstens daran gedacht werden, dass sich das Leiden schon in früher Kindheit unter dem Bilde der sogenannten Pseudohypertrophie entwickelt habe.

16 und 17. Beobachtung von Ed. Oppenheimer<sup>1)</sup> (1888).

2 Brüder, die noch 2 ähnlich erkrankte Geschwister haben. Psychosen in der Familie.

a) Jakob Kleinlogel, 16 Jahre alt. — Vom 10. — 14. Lebensjahr häufig Migräneanfälle. — Abmagerung. Vom 12. Jahre an Gehschwäche, allmählich zunehmend. Beugecontracturen. — Mässige Intelligenz.

Status. Gesicht etwas starr; Physiognomie etwas stupide; kann aber den Mund spitzen und pfeifen. Masseteren derb und etwas verdickt.

Atrophisch: Pectorales (excl. Clavicularbündel), Serrati, Latissimi, Deltoidei, die Beuger am Oberarm, die Supinatore longi, die Tricipites (zum Theil), die Extensoren an den Vorderarmen (zum Theil); ferner die Rückenmuskeln, die Quadricipites, die Peroneusgebiete u. s. w.

Normal sind die kleinen Handmuskeln. Entschieden hypertrophisch die Waden.

Am ganzen Körper keine fibrillären Zuckungen; nur in den Masseteren sehr häufig „Flimmern“.

Beugecontractur der Kniegelenke. Spitzfussstellung durch Contractur der Wade.

Die elektrische Untersuchung ergibt in mehreren Muskeln bei galvanischer Reizung deutlich träge Zuckungen; jedoch nie AnSZ)KaSZ.

b) Karl Kleinlogel, 13 Jahre alt. — Erkrankung etwa vom 12. Jahre ab. Schwäche der Beine, Zunahme der Waden.

Befund ganz ähnlich wie bei dem Bruder. Betheiligung des Gesichts noch zweifelhafter wie dort. — Lendenlordose. Atrophie und Schwäche der verschiedenen Muskelgruppen wie dort; Hypertrophie der Deltoidei und der Waden.

Keine fibrillären Zuckungen.

Auch hier in vielen Muskeln träge galvanische Zuckungen.

18 und 19. Beobachtung von Veiga de Souza<sup>2)</sup> (1888).

Zwei Brüder, 16 und 18 Jahre alt, in deren Familie sonst keine ähnlichen Erkrankungen vorkamen. — Beginn in früher Kindheit.

Sie zeigen weit vorgeschrittenes Krankheitsbild mit der typischen Localisation in der oberen und unteren Körperhälfte; eine genaue Wiedergabe der ausführlichen Befunde ist überflüssig.

Gesichtsmusculatur völlig frei. — Keine EaR. — Bemerkenswerth jedoch ist, dass bei Beiden sich — aber nur in der atrophischen

1) Beitr. z. Lehre von der Dystrophia masc. progr. — Diss. Strassburg 1888.

2) Zwei Fälle von „juveniler Form der Muskelatrophie“ (Erb). Diss. Kiel 1888.

Rumpfmusculatur — bei wiederholten Untersuchungen deutliche fibrilläre Zuckungen nachweisen lassen.

Trotz des typischen Befundes in diesen beiden Fällen kann es zweifelhaft sein, ob sie nicht als ursprüngliche Pseudohypertrophie zu betrachten oder wohl auch zu der „hereditären Form“ zu stellen sind. Das ändert schliesslich in der Sache nichts.

#### 20. Beobachtung von Troisier et Guinon<sup>1)</sup> (1889).

C....., 48 Jahre alt, Steinschneider; krank seit dem 14. Lebensjahre. — Erster Fall in der Familie; keine Heredität, aber seine Tochter erkrankt (s. unten Beobachtung 67).

Beginn mit Schwäche und Atrophie der Schulter, dann des Oberarms, erst 17 Jahre später auch in den Beinen.

Typischer Fall von juveniler Form. Atrophisch: Pectorales, Cucullares (zum Theil), Serrati, Latissimi, Rhomboidei, Deltoidei, Bicipites, Brachiales interni, Tricipites; an den Beinen: Hüftbeuger, Quadricipites, Peroneusgebiet.

Normal: Vorderarm- und Handmuskeln, Wade, Lenden- und Bauchmuskeln.

Typisches Aussehen, charakteristischer Gang, Haltung und Bewegungsstörung.

Das Gesicht ist frei; der Mann hat zwar Exophthalmus und dicke wulstige Lippen, aber die Bewegungen aller Gesichtsmuskeln sind vollkommen normal und ungestört.

Keine fibrillären Zuckungen. — Keine Spur von Muskelretractionen.

#### 21. Beobachtung von Newton<sup>2)</sup> (1889).

Salomon, 35 Jahre alt. — Vielleicht schon vor dem 20. Lebensjahr, sicher erst vom 26. Jahre an erkrankt.

Vollkommen typisches Bild der juvenilen Form in Bezug auf Localisation der Atrophie und Hypertrophie, Lordose, Bewegungsstörung u. s. w.

Gesicht unbetheiligt.

Keine fibrillären Zuckungen.

Keine EaR.

#### 22. Eigene Beobachtung (Nr. 5).

Eva Emig, 23 Jahre alt, Tüncherstochter. In der Klinik von März bis Juli 1890. Keine Heredität nachweisbar (uneheliches Kind).

Beginn im 10. Lebensjahr, ohne alle Schmerzen und Parästhesien. Schwächegefühl in der Lendengegend. Vom 14. Jahre an nicht mehr so flink auf den Beinen wie früher; dann Abnahme der Kräfte in den Armen, Müdigkeitsgefühl im Schultergürtel; vom 17.

1) Deux nouveaux cas de myopathie progr. prim. chez le père et la fille. Rev. de Méd. 1889. 1. p. 48.

2) (Polyclinic of Dr. Laudon Carter Gray): Erb's type of progress. musc. atrophy. New-York med. Journ. 1889. Aug. 17. p. 181.

Jahre an Abmagerung der Oberarme, zunehmende Schwäche der Lendengegend. Vom 20. Jahre an raschere Zunahme der Functionsstörung, Gang watschelnd und unsicher, Unfähigkeit vom Boden in die Höhe zu kommen, Erhebung der Arme unmöglich, immer stärkere Lendenlordose u. s. w.; die Hände blieben dabei ganz gut.

Im Uebrigen ganz gesund.

Status. Ungemein charakteristisches Bild in Bezug auf Haltung und Stellung des ganzen Körpers, der Schultern u. s. w., auf Gang und Bewegungsstörung u. s. w. (hochgradige Lendenlordose, Tiefstand der Schultern, Absteigen der Scapulae, watschelnder, steigender Gang, „lose Schultern“, Unfähigkeit sich allein vom Boden zu erheben u. s. w.).

Im Gesicht fällt zunächst keinerlei Anomalie auf; erst bei genauester Functionsprüfung zeigt sich eine Parese der linken Hälfte der Unterlippe; diese sowohl, wie die linke Wangenregion fühlen sich etwas dünner und schlaffer an. Sonst Alles normal, ebenso Kau-, Zungen- und Augenmuskeln.

Obere Körperhälfte: *Atrophisch* und *paretisch* sind: Pectorales (ausgenommen das claviculare Bündel, das eher hypertrophisch ist); Cucullares (fast total), Rhomboidei, Latissimi (total), Serrati antic. maj., Deltoidei (besonders in ihren oberen Abschnitten, die unteren eher hypertrophisch), die Beuger am Oberarm (Biceps und Brach. intern.), die Supinatorens longi, die Tricipites; ein Theil der Extensoren am Vorderarm; endlich die Bauchmuskeln, auch die Recti abdom. und alle Rückgratsstrecker.

*Hypertrophisch* sind besonders die Infraspinati (knollige Contraction, schlaffe Consistenz in der Ruhe), die unteren Partien der Deltoidei und die Flexoren am Vorderarm (starke knollige Contraction).

*Normal* erscheinen die Sternocleidomast., Subscapulares, Coracobrachiales, Levatores scap., Supraspinati und alle kleinen Handmuskeln.

Untere Körperhälfte. *Atrophisch* und *paretisch*: die Glutaei, die Quadricipites und die Adductoren; — vielleicht die Tibiales antici (knollige Contraction, leichte Abflachung).

*Normal* der Ileopsoas und Tensor fasciae, die Unterschenkelbeuger, das Peroneusgebiet und die Wade, welche etwas hypervoluminös und sehr functionskräftig ist.

Tricepsreflex fehlt, Patellarreflex schwach, Achillessehnenreflex lebhaft.

Mechanische und elektrische Erregbarkeit der Muskeln einfach herabgesetzt; keine EaR. Nirgends fibrilläre Zuckungen.

Sensibilität, Sphinkteren, Sinne, Intelligenz, innere Organe normal.

Hierher sind auch unzweifelhaft die 4 Geschwister Loosli, welche in der Arbeit von Zimmerlin<sup>1)</sup> genau beschrieben sind und geradezu klassische Fälle der juvenilen Form darstellen, zu rechnen. Ich verzichte auf ihre ausführliche Wiedergabe, erwähne nur, dass der Beginn des Leidens im 18.—23. Jahre erfolgte, dass dasselbe sich auf die obere Körperhälfte beschränkte, die untere noch ganz verschonte, und

1) Ueber hereditäre (familiäre) progressive Muskelatrophie. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. VII. 1893.

dass es am Schultergürtel und den Oberarmen die schon so viel genannten Muskeln in ganz typischer Localisation ergriffen hat; dass fibrilläre Zuckungen fehlten, in einem einzigen Falle aber in einigen Muskeln anscheinend EaR gefunden wurde.

Vergleiche auch noch die Beobachtung von Leclerc und Françon<sup>1)</sup> — ausgesprochener Fall von juveniler Atrophie im Beginn, nur an den Schultermuskeln (Pectorales, Cucullares, Deltoidei, Latissimi, Rhomboidei, Supra- und Infrascapulari). — Keine fibrillären Zuckungen. Keine Heredität.

Es mag an dieser Reihe — die noch leicht verlängert werden könnte — genügen! Alle die vorstehenden Fälle zeigen untereinander und mit der von mir zuerst gegebenen Beschreibung eine so weitgehende, nur in untergeordneten Einzelheiten nicht ganz vollkommene Uebereinstimmung und unterscheiden sich auch wieder so hinreichend von der Pseudohypertrophie und von der infantilen Form, dass, wie mir scheint, an dem häufigen Vorkommen und an der Existenzberechtigung dieser Form nicht einen Augenblick gezweifelt werden kann. Wir dürfen sie deshalb auch unbedenklich als Ausgangspunkt für die weitere Untersuchung benutzen.

#### A.

Dabei sehen wir zunächst einmal nach, ob in den Fällen von sogenannter Pseudohypertrophie sich die von mir früher behauptete Uebereinstimmung in der Localisation des Leidens und im objectiven Muskelbefund mit der „juvenilen Form“ findet.

Als Typus solcher Formen kann der in meiner grösseren Arbeit (1884 I. c. S. 505) ausführlich geschilderte Fall Lickteich gelten. Solcher Beobachtungen habe ich nun seither noch eine ganze Reihe gemacht. — Es sind mir dabei freilich auch manchmal Zweifel aufgestiegen, ob alle diese Fälle zur „Pseudohypertrophie“ und nicht vielmehr zur „juvenilen Form“ gehören. Ich schicke deshalb voraus, dass ich hier jetzt von der Pseudohypertrophie in dem früheren, auch bis jetzt gebräuchlichen Sinne spreche und alle die Fälle dazu rechne, wo das Leiden in frühester Kindheit entstanden ist, sich besonders durch die Functionsschwäche (beim Gehen, Erheben vom Boden u. s. w.), die eigenthümliche Haltung (Lendenlordose), den sonderbaren (watschelnden) Gang und das — besonders an den Waden und anderen Muskelgebieten hervortretende — Hypervolumen einzelner Körpertheile charakterisirt. Ob wahre oder falsche Hypertrophie vorliegt, kann dabei

1) Atrophie musculaire myopathique. Revue de Méd. VIII. 1888. p. 682.

ausser Betracht bleiben, ist wenigstens seither nie mit Deutlichkeit unterschieden worden.

Diese Fälle bilden ja vielleicht die Mehrzahl in der grossen Krankheitsgruppe, welche ich als „Dystrophie“ bezeichne.

### 23. Eigene Beobachtung (Nr. 6).

Wilhelm Bücher, 9 Jahre alt. In der Klinik von November 1884 bis März 1885.

Keine Heredität. Hat nie recht laufen und springen können, in den letzten 2 Jahren fiel er oft hin und es entwickelten sich nach und nach alle die charakteristischen Störungen der Haltung und Bewegung.

Typisches Bild (s. Fig. 2): Eigentümliche Haltung, Lendenlordose, vorspringender Bauch, steigender watschelnder Gang, Schulterblätter abstehend, Waden auffallend voluminös, Oberschenkel und Oberarme dünn; lose Schultern; charakteristisches Emporklettern an den Beinen beim Erheben vom Boden.

Dabei zeigt sich im Einzelnen:

**Obere Körperhälfte.**  
*Atrophisch* und *paretisch*: Pectorales (bis auf das Clavicularbündel), Cucullares (zum Theil), Latissimi (völlig fehlend), Bicipites und Brachiales interni, Tri-cipites, Supinatore (fast völlig fehlend), Erectores trunci.

*Hypertrophisch*: die Infra-spinati und Deltoidei (bei ganz guter Function).

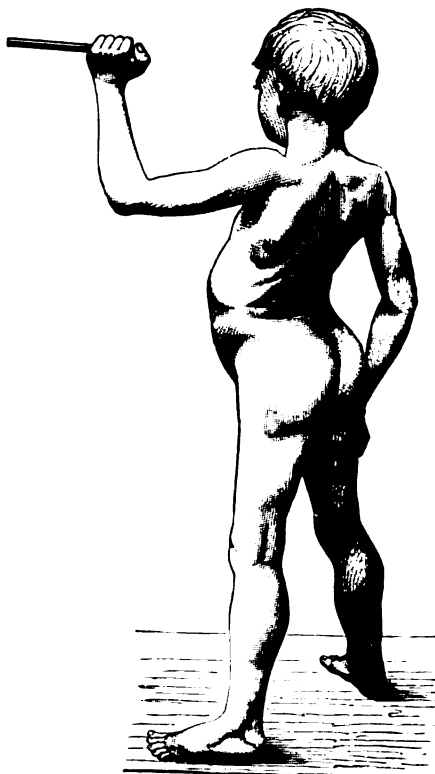
*Normal*: die übrigen Muskeln, besonders die Vorderarm- und Handmuskeln.

**Untere Körperhälfte.** *Atrophisch*: die Hüftbeuger, die seitlichen Bauchmuskeln und die Quadricipites.

*Hypertrophisch*: Tensor fasciae, Sartorius, vielleicht auch die Adductoren; das Peroneusgebiet (mit deutlicher Schwäche), die Gastrocnemii (mit grosser motorischer Kraft).

Gesichts- und Kaumuskeln völlig normal. Nirgends fibrilläre Zuckungen. Mechanische und elektrische Erregbarkeit in den atrophischen

Fig. 2.



schen Muskeln einfach herabgesetzt; in der Wade wohl erhalten; keine Spur von EaR.

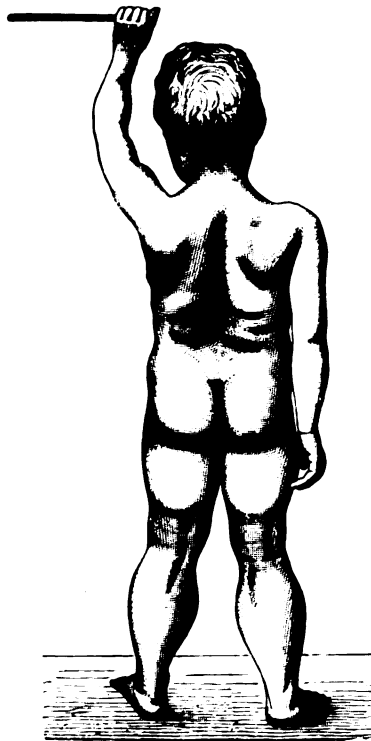
Tricepsreflex fehlend, Patellarreflex sehr schwach, Achillessehnenreflex sehr lebhaft. Auffallende Hautmarmorirung.

#### 24. Eigene Beobachtung (Nr. 7).

Philipp Arnold, 9 Jahre alt, Bauerssohn, in der Klinik von Mai bis August 1887.

Klassischer Fall von Pseudohypertrophie. Familie bisher gesund; ein jüngerer Bruder (s. unten Nr. 25) leidet an derselben Krankheit; zwei ältere Geschwister gesund.

Fig. 3.



Beginn in frühester Kindheit; lernte schwer laufen, konnte nie recht springen; — litt im 2. Lebensjahr an Krämpfen. — Seit 4—5 Jahren sollen die Waden dicker geworden sein. Das Gehen war erschwert und wackelig.

Typisches Bild einer colossalen Muskel- und Fettentwicklung am ganzen Körper (s. Figur 3); weitverbreitete auffallende Marmorirung der Haut.

Die genauere Untersuchung ergibt jedoch weitverbreiteten Muskelschwund und in den normal erscheinenden oder hypervoluminösen Muskeln eine deutliche Functionschwäche.

Gesicht ist vollkommen frei; ebenso die Kau-, Zungen- und Augenmuskeln.

Obere Körperhälfte. *Atrophisch* und *paretisch* sind: Pectorales (bis auf kleine Reste), Latissimi, Bicipites und Brachiales interni, Supinatore longi (fast völlig fehlend), die Bauchmuskeln.

*Hypertrophisch* und *paretisch* dagegen: die Deltoidei, Rhomboidei, Infraspinati, Serrati antic. maj. (starker Wulst unterhalb der Scapula),

die Extensoren und Flexoren am Vorderarm (knollige Contractionen).

Die Rückgratsstrecker sind hochgradig paretisch, in ihrer oberen Hälfte deutlich atrophisch, in der unteren Hälfte dagegen hypervoluminös, neben den Lendenwirbeldornen zwei dicke weiche Wülste bildend.

Anscheinend *normal* sind die Cucullares, Sternocleidomast., Supraspinati, Teretes, Subscapulares und die kleinen Handmuskeln.

**Untere Körperhälfte.** Colossales Volumen der unteren Extremitäten: Glutaei massig, hypervoluminös, weich und paretisch; Oberschenkelmuskeln colossal hypervoluminös, prall und fest, sich knollig contrahierend, ziemlich kräftig. — Ebenso die Gastrocnemii, während das Peroneusgebiet wohl hypervoluminös, aber eher etwas paretisch erscheint.

Leichte Equinusstellung; Gang watschelnd, unbeholfen; beim Erheben vom Boden Emporklettern an den eigenen Beinen; „lose Schultern“ beim Versuch, den Knaben an den Schultern in die Höhe zu heben.

Muskeln meist weich und schlaff; nur die Waden- und Oberschenkelmuskeln mehr prall und fest. Keine fibrillären Zuckungen. Mechanische und elektrische Erregbarkeit der Muskeln einfach herabgesetzt; keine Spur von EaR.

Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten fehlend, an den unteren lebhaft.

Mangelhafte geistige Entwicklung. (Der Kranke ist im Sommer 1890 zur Section gekommen; Sectionsbefund s. unten.)

## 25. Eigene Beobachtung (Nr. 8).

Ludwig Arnold, 6 Jahre. Bruder des Vorigen. In der Klinik von Mai bis August 1887.

Litt bis zum 5. Lebensjahre an epileptischen Krämpfen, schielt von Geburt an. — Lernete niemals recht laufen, wackelte, fiel leicht hin, kam aber dann wieder in die Höhe. Sonst keinerlei Klagen.

Status: Ebenfalls ein typisches Bild der Pseudohypertrophie; ist stupid, sträubt sich gegen jede Untersuchung, so dass dieselbe nicht mit wünschenswerther Genauigkeit gemacht werden kann.

Sprache unverständlich. — Strabism. conv. concom. — Sehschwäche. Gesichts-, Kau- und Zungenmuskulatur lassen keinerlei Anomalie erkennen.

Starke Muskel- und Fettentwicklung wie bei dem Bruder. — Keine besondere Lordose, Gang etwas unsicher, Varo-equinusstellung, lose Schultern, marmorirte Haut.

Im Einzelnen atrophisch und paretisch: Pectorales (in geringem Grade), Cucullares und Rhomboidei, Latissimi (fast fehlend), Teretes, Serrati antic. maj., Deltoidei, Bicipites und Brachial. interni, Supinatore (völlig fehlend); Bauch- und Rückenmuskeln nur in ganz geringem Grade.

**Hypervoluminös** erscheinen: Infraspinati (sehr prall und fest, besonders rechts), die Tricipites (ziemlich kräftig), die Muskeln am Vorderarm (etwas paretisch).

Ganz normal sind die kleinen Handmuskeln.

Die Muskeln der unteren Extremitäten sind, mit Ausnahme der Glutaei, durchweg hypervoluminös, zum Theil auch sehr kräftig; am stärksten der Quadriceps, die Adductoren und die Wade, die sich knollig und derb anfühlen und contrahiren.

Triceps- und Patellarreflex fehlen; Achillessehnenreflex vorhanden.

Keine fibrillären Zuckungen. Keine EaR.

Befund im Mai 1890: Hochgradige allgemeine Abmagerung, nur die Waden noch etwas hypervoluminös. Ziemlich hochgradige Lordose. Kann nicht mehr stehen und gehen.



## 26. Eigene Beobachtung (Nr. 9).

Jakob Wippel, 10 Jahre alt, Portierssohn; in der Klinik vom 6. December 1886 bis 16. Januar 1887.

Keinerlei Heredität. Beginn in frühester Kindheit; lernte rechtzeitig, aber niemals ordentlich laufen, vom 5.—6. Lebensjahre an war der Gang ausgesprochen wackelig und schwerfällig; langsame Verschlimmerung, kann nicht mehr allein vom Boden aufstehen.

Im Uebrigen gesund, geistig gut entwickelt.

Status. Vollkommen typisches Bild: charakteristische Haltung, starke Lendenlordose, Absteigen der Schulterblätter, schlanke Oberschenkel, mächtige Waden, dünne Oberarme, watschelnder steigender Gang, Unfähigkeit sich allein niederzusetzen oder vom Bodensitzen sich zu erheben u. s. w.

Im Einzelnen constatirt man:

Obere Körperhälfte. *Atrophisch* und *paretisch*: Pectorales (bis auf das Clavicularbündel), Cucullares (im unteren Drittel), Rhomboidei, Latissimi (fast völlig), Teretes, Subscapulares, Bicipites, Brachiales interni, Supinatore longi, Tricipites (in mässigem Grade).

*Hypertrophisch* sind in hohem Grade die Infraspinati und Deltoidei (bis auf deren hintere Bündel), mit kräftiger Function; in geringerem Grade die Extensoren am Vorderarm.

Normal erscheinen die Sternocleidomastoidei, Supraspinati, Serrati, Flexoren am Vorderarm und alle kleinen Handmuskeln.

Bauchmuskeln etwas paretisch; Rückgratstrecker hochgradig paretisch und stark atrophirt, besonders links.

Untere Extremitäten. Ausgesprochene Marmorirung der Haut.

*Paretisch* und *atrophisch* der Ileopectas und Quadriceps und die Adductoren.

*Hypervoluminös* sind der Sartorius und Tensor fasciae (in geringem Grade), das Peroneusgebiet (mit deutlicher Parese), die Waden (mit deutlich vermehrter motorischer Kraft).

Gesichtsmuskeln vollkommen normal.

Tricepsreflex kaum auszulösen, Patellarreflex schwach, Achillessehnenreflex sehr lebhaft.

Keine fibrillären Zuckungen. — Keine EaR. Elektrische Erregbarkeit in den atrophischen Muskeln einfach herabgesetzt, in der Wade und im N. tibialis eher gesteigert.

Fettpolster am Oberschenkel und Oberarm reichlich, sonst überall wenig entwickelt.

## 27. Eigene Beobachtung (Nr. 10).

Franz Schneller, 15 Jahre alt, Strassenwärterssohn; in der Klinik vom 2. Februar bis 24. März 1888.

Keinerlei Heredität nachweisbar. — Beginn in frühester Kindheit; lernte erst mit fast 2 Jahren laufen, ging aber stets wackelig, „wie kreuzlahm“, fiel oft hin, kletterte dann an sich selbst in die Höhe; bis zum 13. Jahre konnte er, geführt oder an den Möbeln sich haltend, noch gehen, seit 1 Jahre nicht mehr.

Im Alter von  $\frac{5}{4}$  Jahren starke Krampfanfälle. Sehr mangelhafte geistige Entwicklung.

Status. Halbidiotischer stupider, grinsender Gesichtsausdruck. Sitzt im Bett, kann nicht stehen und gehen.

Gesichtsmuskeln vollkommen normal; lebhafteste Mimik, alle Falten gut markirt, weder Atrophie noch Hypertrophie. — Zungen-, Kau- und Augenmuskeln normal.

„Lose Schultern“ — steigen beim Heben des Knaben sofort bis zu den Ohren empor.

*Atrophisch* und *paretisch* sind: Pectorales (bis auf kleine claviculare Bündel), Cucullares (in den unteren Dritteln), Latissimi (völlig fehlend), Teretes, Erectores trunci, Deltoidei (in den hinteren Bündeln), Bicipites und Brachiales interni, Supinatores longi, Tricipites.

Mehr oder weniger *hypertrophisch* sind: die *Infraspinati* (besonders rechts unzweifelhaft), die *Serrati ant. maj.* (halbmondförmig den unteren Winkel der Scapula umgebend, zugleich paretisch), die Deltoidei (zum Theil), die Extensoren und Flexoren am Vorderarm (in mässigem Grade).

Die übrigen Muskeln, speciell die kleinen Handmuskeln erscheinen normal.

Mässige Retraction des Biceps brach., dadurch leichte Beugecontractur im Ellbogen.

In der unteren Körperhälfte zeigt sich: geringe Schwäche der seitlichen Bauchmuskeln; Glutaei etwas schlaff, weich, paretisch.

Ileopsoas paretisch.

Sartorius und Tensor fasciae normal, eher etwas hypervoluminös.

Quadriceps deutlich hypervoluminös, knollig, dabei paretisch; ebenso die Adductoren.

Peroneusgebiet paretisch, beginnende Atrophie, knollige Contraction im Tibial. antic.

Wade hypervoluminös, kräftig. — Pes varoequinus.

Contractur im Knie- und Fussgelenk durch Retraction der Unterschenkelbeuger und der Wade.

Tricepsreflex fehlt, Patellarreflex abgeschwächt, Achillessehnenreflex lebhaft.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR. Mechanische und elektrische Erregbarkeit dem Ernährungszustand der Muskeln entsprechend.

## 28 und 29. Eigene Beobachtung (Nr. 11 und 12).

Familie P. .... — Bisher in der Familie nichts Aehnliches. Vorfahren und Verwandte sind uralt geworden. — Eltern nicht miteinander verwandt. Zwei Kinder erkrankt ohne irgend welche nachweisbare Schädlichkeit. Ein 3. Kind (10 Jahre alt) ist ganz gesund. — Beobachtung am 2. October 1888.

a) Auguste P. ...., 12 Jahre alt. — Als kleines Kind gesund; zur rechten Zeit und immer gut gelaufen. — Nie Krämpfe. Intelligenz ganz gut.

Beginn vor ca. 3 Jahren: zunehmende Erschwerung des Gehens, Treppensteigens, Aufrichtens vom Boden u. s. w.; abnorme Haltung. — Von den Anomalien der oberen Extremitäten ist den Eltern (gebildeten Leuten!) nichts bekannt.

Status. Ganz typisches Bild: abnorme Haltung durch Lendenlordose; watschelnder, steigender Gang; Emporklettern an den Beinen, lose Schultern u. s. w.

Im Einzelnen findet sich: Gesichtsmuskeln vollkommen normal; ebenso Kaumuskeln u. s. w.

Obere Körperhälfte. *Atrophie* der Pectorales (mit Ausnahme des Clavicularbündels); Cucullares (der beiden unteren Drittel), Latissimi, Bicipites, Brachial. int. und Supinators longi, Lendenstrecker.

Normal noch die Deltoidei, Infraspinati, Serrati, Vorderarm- und Handmuskeln, die Bauchmuskeln.

Triceps auffallend dick, schlaff, wulstig.

In der unteren Körperhälfte: Schwäche der Hüftbeuger und Unterschenkelstrecker; knollige Contraction des Quadriceps; Atrophie der Oberschenkel. — Glutaei gut entwickelt.

Peroneusgebiet kräftig, prall, leistungsfähig. Wade entschieden hypervoluminös, prall, knollig, sehr kräftig. — Etwas Equinusstellung. Wadenumfang: 26 Cm.

Patellarreflex fehlend, Achillessehnenreflex lebhaft.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR. Befund am 6. December 1888 im Wesentlichen der gleiche; aber Zunahme des Wadenumfangs um 2 Cm. (28 Cm.).

b) Amalie P...., 11 Jahre alt.

Beginn seit 2—3 Jahren; konnte früher ganz gut laufen.

Status. Fast genau das gleiche Bild wie bei der Schwester; nur hier die Schultermusculatur etwas mehr, die Beinmusculatur weniger afficirt.

Charakteristischer Gang, Haltung (Lordose), Emporklettern, lose Schultern u. s. w.

*Atrophie* der Pectorales (excl. Clavicularbündel), Cucullares (excl. obere Bündel), Latissimi, der Beugergruppe am Oberarm incl. Supinat. long., der Lendenstrecker.

Normal die Serrati, Deltoidei und Infraspinati (beide etwas hypervoluminös); Vorderarm- und Handmuskeln und Bauchmuskeln.

Triceps eher hypervoluminös, schlaff, wulstig.

Abmagerung der Oberschenkel; Schwäche der Hüftbeuger und der Quadricepites. — Glutaei gut. Peroneusgebiet normal. — Wade deutlich hypervoluminös (26,5 Cm.), prall, knollig, leistungsfähig.

Gesichtsmuskeln vollkommen normal, ebenso Kaumuskeln, Zunge u. s. w.

Patellarreflex fehlt; Achillessehnenreflex lebhaft. Keine fibrillären Zuckungen, keine EaR. Intelligenz vortrefflich.

Am 6. December 1888 derselbe Befund.

### 30 und 31. Eigene Beobachtung (Nr. 13 und 14).

Familie v. Car.... — Bisher die Familie ganz gesund. Die Eltern sind Geschwisterkinder, und zwar Kinder von Zwilingsbrüdern; sind selbst gesund und kräftig.

Sechs Kinder, davon zwei (Nr. 3 und 5) erkrankt. Beobachtet am 12. Juli 1888.

a) Max v. C. ...., 6 Jahre alt. — Gesund geboren. Erst mit  $\frac{7}{4}$  Jahren gelaufen, und zwar sehr langsam, unsicher, breitspurig, fiel oft hin. Arme auch etwas schwach. — Zur richtigen Zeit gesprochen. Nie Krämpfe. Psyche und Intelligenz normal.

Status. Typische Haltung, Lendenlordose, Emporklettern beim Aufstehen vom Boden, lose Schultern, breitspurig-watschelnder Gang u. s. w.

*Atrophisch*: Pectorales (excl. Clavicularbündel), Cucullares (zum Theil), Latissimi, Benger am Oberarm, Supinat. longus (nur rechts).

Triceps matsch und voluminös. Atrophisch ferner die Lendenmuskeln und der Quadriceps. — Sartorius sehr kräftig.

Wade und Unterschenkelmuskeln noch ganz gut (Umfang r. 21 — l. 20 Cm.). — Bauchmuskeln gut.

Gesicht ganz frei; nicht eine Spur von Störung. Vorderarme und Hände ganz frei.

Keine fibrillären Zuckungen.

Patellarreflex fehlt.

b) Richard v. C. ....,  $2\frac{1}{4}$  Jahre alt.

Hat mit  $1\frac{1}{4}$  Jahr laufen lernen; geht etwas eigenthümlich: auswärts, watschelnd; steht schwer vom Boden auf; Emporklettern dabei. Noch nirgends deutliche Atrophie. — Oberschenkel und Lenden ganz kräftig.

Gesicht vollkommen frei.

(Hier liegen offenbar nur die allerersten Anfänge des Leidens vor.)

### 32 und 33. Eigene Beobachtung (Nr. 15 und 16).

Familie Haug. Keine deutliche Heredität; Eltern gesund; psychische Defecte in der Familie der Mutter.

Beobachtet im Januar 1889.

a) Karl Haug, 8 Jahre; war bis zum 3. Jahre gesund, sehr wild und mobil, kletterte überall herum. Wird allmählich schwächer, fällt oft hin, der Gang wird schlechter. Geistige Entwicklung bleibt zurück.

Status. Typisches Gesamtbild in Gang, Haltung, Aufstehen vom Boden, lose Schultern, Marmorirung der Beine.

Im Einzelnen: Gesichtsmuskeln völlig normal. Ebenso Kau-, Zungen- und Augenmuskeln.

*Parese und Atrophie*: der Pectorales (untere Portionen), Cucullares (untere Partien), Latissimi, der Serrati, der Benger am Oberarm und der Supinatoren, der Rückenmuskeln (Lordose), der seitlichen Bauchmuskeln.

*Hypertrophisch* erscheinen die Infraspinati, die Tricipites, die Muskeln an den Vorderarmen.

*Normal* die übrigen Muskeln, speciell die kleinen Handmuskeln.

An den unteren Extremitäten besteht durchweg noch Hypervolumen fast aller Muskeln, zum Theil mit functioneller Schwäche (so in den Glutaeis, Adductoren, Quadriceps, Tensores fasciae, dem Peroneusgebiet), theils mit kräftiger Function (so in den sehr stark [24 Cm.] entwickelten Waden).

Consistenz der Muskeln ziemlich prall. Ihre mechanische und elektrische Erregbarkeit mehr oder weniger stark herabgesetzt; keine EaR.

Keine fibrillären Zuckungen.

Triceps- und Patellarreflexe fehlen, Achillessehnenreflex schwer auszulösen.

b) Ferdinand Haug, 4 Jahre.

War immer sehr „faul“; konnte nicht recht springen. Geistig schlecht entwickelt.

Status. Gesichtsmuskeln u. s. w. normal.

*Parese* und *Atrophie* der unteren Theile der Cucullares, der Latissimi, der Bicipites, Supinatore und Deltoidei (in geringem Grad); lose Schultern.

Vorderarm- und Handmuskeln normal. Pseudohypertrophie, d. h. Hypervolumen bei geschwächter Function in den Muskeln des Rückens, den Glutaeis, den Oberschenkelmuskeln und den Peroneusgebieten, während die Gastrocnemii bei erheblichem Hypervolumen (22 Cm.) doch noch sehr kräftige Action besitzen.

Etwas Lordose; charakteristisches Emporklettern; Marmorirung der Haut.

Sehnenreflexe vorhanden, mässig stark. Mechanische und elektrische Erregbarkeit der Muskeln herabgesetzt; keine EaR; keine fibrillären Zuckungen.

(Ein dritter Bruder, jetzt 1<sup>3</sup>/<sub>4</sub> Jahre alt, zeigt vielleicht auch schon die ersten Spuren des Leidens: unbeholfener Gang, Schwierigkeit beim Aufstehen, vielleicht Volumsabnahme des Supinator longus.)

Ich führe weiterhin noch zwei Fälle an, die wohl als „Pseudohypertrophie“ begonnen haben, jedoch erst später zur Beobachtung kamen und nun das volle Bild der „juvenilen Form“ darbieten.

### 34. Eigene Beobachtung (Nr. 17).

Hugo Koch, 21 Jahre alt, Schreiber. In der Klinik vom 11. bis 31. März 1884.

Keine Heredität (Mutter schwach in den Armen?). Beginn in frühester Kindheit: lernte schwer laufen, konnte nicht gut allein aufstehen, vom 14. Jahre an „Emporklettern“ dabei, Abmagerung der Oberschenkel; vom 18. Jahre an Abmagerung und Schwächerwerden der Oberarme; Lendenlordose; watschelnder Gang.

Die Waden sollen (nach Angabe der Mutter) in der Kindheit hypervoluminös gewesen sein.

Nie Schmerzen und Parästhesien. Intelligenz gut. Sonst ganz gesund.

Status. Vollkommen typisches Bild: starke Lendenlordose, absteigende Schulterblätter, mässige Abmagerung der Oberarme, starke der Oberschenkel, steigender watschelnder Gang, „Emporklettern“ beim Aufstehen vom Boden u. s. w.

Im Einzelnen findet sich: Gesichts-, Kau-, Zungen- und Augenmuskeln vollkommen normal.

*Atrophie* der Pectorales (nur wenig, in den untersten Bündeln), der Cucullares (untere Drittel), der Deltoidei (zum Theil), der Latissimi (in geringem Grade), des Serratus (nur rechts), der Teretes; der Sacrolumbales (in hohem Grade); der Bicipit. und Brachial. interni (hochgradig), der Supinatore longi (fast völlig fehlend); der Tricipites (besonders links, nur wenig).

Normal die übrigen Muskeln, besonders die Vorderarm- und Handmuskeln. — Besonders stark entwickelt und kräftig die Supra- und Infraspinati.

Weiterhin Parese der Bauchmuskeln (kann sich im Sitzen nicht aufrichten).

*Parese* und *Atrophie* der Hüftbeuger, Glutaei und Oberschenkelmuskeln (hochgradig, mit Ausnahme der Sartorii), des Peroneusgebiets.

Die Wade dagegen gut entwickelt und kräftig. Tricepsreflex nicht auszulösen; Patellar- und Achillessehnenreflex schwach.

Keine Spur von fibrillären Zuckungen. Mechanische und elektrische Erregbarkeit einfach herabgesetzt; keine EaR.

Zweiter Aufenthalt in der Klinik vom Februar bis Mai 1887.

Das Leiden hat in den 3 Jahren langsame Fortschritte gemacht. Der Gebrauch der Arme und Beine ist mehr und mehr beschränkt. Die Gesichtsmuskeln blieben intact. — In den Körpermuskeln ist das Leiden überall weiter fortgeschritten, so dass die allgemeine Abmagerung sehr hohe Grade erreicht hat. Die Infraspinati sind allein noch fast hypertrophisch; die kleinen Handmuskeln wohl erhalten. Die Vorderarmmuskeln fangen an zu atrophiren. Auch die Wade ist in den 3 Jahren von 28,5 Cm. auf 24,5 Cm. zurückgegangen.

Niemals fibrilläre Zuckungen.<sup>1)</sup>

### 35. Eigene Beobachtung (Nr. 18).

Andreas Kehret, 28 Jahre alt, Cigarrenarbeiter. In der Klinik vom Mai bis Juli 1885.

Keine Heredität nachweisbar. Beginn in den ersten Lebensjahren; konnte schwer laufen, fiel oft hin u. s. w.; konnte aber leidlich arbeiten, auch auf dem Felde; erst vom 19.—20. Lebensjahr an wurden die Beschwerden stärker, die Extremitäten magerer, der Gang veränderte sich, die Schultern wurden schwächer, die Oberarme dünner, das Aufrichten vom Boden unmöglich u. s. w. Sonst ganz gesund.

Status. Hochgradige, weit vorgeschrittene Atrophie fast am ganzen Körper; entsprechende Hülfslosigkeit; Gang unsicher, watschelnd, langsam, leichte Equinusstellung; Lendenlordose; lose Schultern; Aufrichten vom Boden unmöglich. Extremitäten besonders an den Rumpfgliedern hochgradig atrophisch.

Im Einzelnen: Gesichts-, Kau-, Zungen- und Augenmuskeln vollkommen normal.

*Atrophisch:* die Pectorales (excl. Clavicularbündel), Cucullares zum Theil, Rhomboidei zum Theil, der rechte Serratus, die Latissimi, Supra- und Infraspinati, Teretes, Subscapulares; die Deltoidei zum Theil, die Beuger am Oberarm incl. Supinat. longi, Tricipites und auch die Flexoren und Extensoren am Vorderarm.

1) Vgl. die Dissertation von L. Noellner, Ueber die histologischen Veränderungen der Musculatur bei Dystrophia musc. progr. Heidelberg 1888, wo dieser Fall ausführlicher beschrieben ist. — Der gleiche Fall ist auch bereits, wie es scheint, von Nothnagel (4 Fälle von Amyotrophie. Sitzung d. Ges. d. Aerzte vom 14. November 1884. 2. Beob.) beschrieben und schon von ihm als wahrscheinlicher Ausgang einer Pseudohypertrophie gedeutet worden.

Ferner die Sacrolumbales, fast alle Oberschenkelmuskeln (nur die Beuger an der hinteren Fläche noch leidlich gut); das Peroneusgebiet.

Andeutungen von *Hypervolumen* finden sich nur in einzelnen Partien der Deltoidei.

*Normal* sind die Sternocleidomastoidei, die kleinen Handmuskeln, die Glutaei und jedenfalls die Waden, die sehr kräftig und ziemlich voluminös sind.

Triceps- und Patellarreflexe fehlen; Achillessehnenreflex vorhanden.

Bei Kälteeinwirkung tritt weitverbreitetes „Muskelfimmern“ auf; aber keine richtigen fibrillären Zuckungen.

Elektrische Erregbarkeit einfach herabgesetzt; keine EaR.

Es ist natürlich nicht leicht, diesen schon sehr vorgeschrittenen Fall mit Sicherheit zu rubriciren, da er in den Anfangsstadien nicht beobachtet ist; von einer Volumszunahme der Waden in der Kindheit ist der Umgebung des Kranken nichts aufgefallen; das beweist natürlich nichts; im Uebrigen sprechen Zeit und Art der Entwicklung mehr für das, was man Pseudohypertrophie nennt. Würde das nicht zugegeben werden, so könnten wir nur die „juvenile Form“ bei ihm annehmen.

Von den — im Ganzen nicht zahlreichen — in den letzten Jahren von anderen Beobachtern publicirten Fällen von Pseudohypertrophie erwähne ich nur die folgenden kurz.

### 36. Beobachtung von Hopmann<sup>1)</sup>.

Albert Viedt, 9 Jahre alt. — Keine Heredität (?). Beginn in frühester Kindheit, beim Laufendlernen bemerkt; zunehmende Verschlimmerung.

Gang breitbeinig, watschelnd; starke Lendenlordose; Emporklettern beim Aufstehen; Hypervolumen der unteren Extremitäten, besonders der Waden. Schwäche des Quadriceps und der Hüftbeuger, Schwäche der Patellarreflexe u. s. w.

In der oberen Körperhälfte *atrophisch*: Pectorales, Cucullares, Latissimi, Rhomboidei (wenig), Supraspinatus rechts, Erectores trunci, die Beuger am Oberarm (Supinator longus?).

Gut erhalten: Deltoidei zum Theil, Infraspinati, Tricipites, Vorderarm- und Handmuskeln.

Gesicht frei. — Keine fibrillären Zuckungen. Keine EaR.

### 37. Beobachtung von Hopmann<sup>1)</sup>.

R. Reinke, 10 Jahre alt. Keine Heredität. Schon von Geburt an dicke Waden; nach Typhus im 6. Lebensjahr Verschlimmerung.

Charakteristisches Bild der „Pseudohypertrophie“. Watschelnder Gang; Füße in Equino-varusstellung, starke Lendenlordose, Emporklettern beim Aufstehen u. s. w.

*Atrophisch*: Pectorales, Cucullares, Latissimi, Rhomboidei, Serrati,

1) l. c. Diss. 1886. Beob. 2 u. 3.

Supraspinati, Deltoidei (zum Theil), die Beuger am Oberarm (Supinator longus?), die seitlichen Bauchmuskeln und die Erectores trunci u. s. w.

**Hypertrophisch:** Deltoidei zum Theil, Infraspinati und Tricipites; die Glutaei, Sartorii, Recti abdominis und Gastrocnemii.

Reflexe fehlen; Haut livide, kalt.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

### 38. Beobachtung von Westphal<sup>1)</sup>.

Bertha Nickel, 23 Jahre. Eine Schwester ebenso erkrankt, sonst nichts in der Familie.

Beginn in frühester Jugend mit Schwäche im Kreuz. Vom 12. Jahre an veränderte Haltung, Volumszunahme des Bauchs, der Hüften, der Unter- und Oberschenkel bei zunehmender Schwäche der Beine; kann vom 14. Jahr an nicht mehr gehen.

Seit mehreren Jahren noch Volumszunahme und Schwäche der oberen Extremitäten.

Zuletzt auch Volumszunahme des Gesichts.

Status. Wangen- und Kinngegend ungewöhnlich stark; Schwäche besonders im rechten Facialisgebiet, speciell in den Lippen. Beweglichkeit der Mundmuskeln sehr wenig ausgiebig.

Obere Extremitäten und Schultern fast völlig gelähmt; nur in den Vorderarm- und Handmuskeln relativ am meisten Bewegung erhalten; überall enorme Lipomatose.

Bauch- und Rückenmuskeln fast gänzlich unbeweglich. Polysarcie. — Hochgradiges Hypervolum der Glutaei, Ober- und Unterschenkel; Bewegung in den unteren Extremitäten fast ganz auf die Füße und Zehen beschränkt, aber auch hier sehr schwach. Varo-equinusstellung.

Elektrische Erregbarkeit hochgradig herabgesetzt, keine EaR; keine fibrillären Zuckungen.

Die genauere Localisation des Leidens ergab sich erst bei der Section; es zeigten sich u. A. Pectorales, Bauchmuskeln, Biceps, Brachial. intern., Supinat. long., Triceps, das Cruralisgebiet, Soleus, Gastrocnemius ganz oder fast ganz verfettet; die Vorderarmmuskeln, die tiefen Wadenmuskeln und Tibiales anticae weniger hochgradig erkrankt (die übrigen Muskeln nicht erwähnt).

### 39. Beobachtung von Singer<sup>2)</sup>.

Antonie Olić, 34 Jahre alt. Heredität nicht nachweisbar. Mit 10 Jahren Schwäche der unteren Extremitäten; Diagnose auf Pseudohypertrophie gestellt (Hypervolum der Waden, Lendenlordose, typisches Emporklettern u. s. w.).

Vom 24. Jahre ab zunehmende Atrophie und Schwäche, auch im Oberkörper.

Status. Gesichtsmusculatur völlig normal.

Rechter Masseter etwas dicker als der linke.

1) Zwei Schwestern mit Pseudohypertrophie der Muskeln. Charité-Annalen XII. 1887. Beob. 1.

2) Zur Kenntniss der primären Myopathie. Prag. Zeitschr. f. Heilkunde. VIII. S. 229. 1867. Beob. 1.



Augen- und Zungenmuskeln normal.

*Atrophisch*: Pectorales, Cucullares, Latissimi, Serrati, Teretes, Sacrolumbales, Bicipites und Brachial. int., Deltoidei zum Theil; Supra- und Infraspinati, Bauchmuskeln.

Oberschenkel sehr paretisch, aber nicht atrophisch, sondern lipomatös. — Unterschenkel (die früher hypertrophisch waren) jetzt atrophisch.

*Hypertrophisch*: Tricipites, Deltoidei zum Theil.

Erhalten: Supinat. long., Vorderarm- und Handmuskeln, Sartorius, Biceps femoris.

Keine fibrillären Zuckungen. Keine EaR.

Tod an Pneumonie. — Sectionsbefund s. u.

#### 40. Beobachtung von Buss<sup>1)</sup>.

Carl, 16 Jahre alt. Eltern blutsverwandt; eine Schwester ebenso erkrankt; sonst nichts in der Familie.

Beginn im 10. Jahr: zunehmende Schwäche des ganzen Körpers. Gehen beschwerlich; Abmagerung der Oberarme; Waden früher dicker als jetzt.

Status. Stupider Gesichtsausdruck; greisenhafter Zug um den Mund; Lippen, besonders die Oberlippe, sehr dünn.

Charakteristischer Gang, Lendenlordose, Emporklettern beim Aufstehen u. s. w.

Starke Abmagerung der Oberarme; Retraction des Biceps.

*Atrophisch*: Pectorales, Cucullares, Latissimi, Erectores trunci u. s. w.

*Hypertrophisch*: die Deltoidei und der obere Theil des Triceps.

Normal: Supra- und Infraspinati, Vorderarm- und Handmuskeln.

An den Beinen die oben erwähnten Bewegungsstörungen, aber keine auffallende Volumszu- oder -Abnahme. Muskeln prall und fest.

Keine fibrillären Zuckungen. Keine EaR. Sehnenreflexe schwach.

Trotz der sehr lückenhaften Beschreibung des Falles ist es aus allen Details, auch aus Berücksichtigung der Krankheit der Schwester, die entschieden hypervoluminöse Waden hat, nicht zweifelhaft, dass es sich hier um eine sogenannte „Pseudohypertrophie“ handelt.

Vielleicht wäre auch der oben bereits (unter Nr. 15) mitgetheilte Fall von H. Oppenheim richtiger an dieser Stelle unterzubringen. Auch der von Wernicke<sup>2)</sup> vorgestellte Kranke mit Pseudohypertrophie der Unterextremitäten und mit Atrophie am Schultergürtel gehört hierher, ist jedoch nicht mit ausreichenden Detailangaben versehen, um als Beweismaterial zu dienen.

Die genauere vergleichende Durchsicht aller dieser Beobachtungen zeigt, wie mir scheint, in sehr eindringlicher Weise, wie innig

1) Zur Lehre von der Dystroph. muscul. progressiva. Berl. klin. Woch. 1887. Nr. 4.

2) Vorstellung eines Falles von progressiver Muskelatrophie. Verh. d. med. Sect. der schles. Ges. f. vaterl. Cultur. Sitzung v. 13. Mai 1887.

und nahe die Beziehungen der sogenannten Pseudohypertrophie und der juvenilen Muskelatrophie sind, so nahe, dass sich in vielen Fällen ihre Grenzen geradezu verwischen. Vor Allem geht aus denselben hervor, dass überall bei der Pseudohypertrophie sich auch eine weitverbreitete Atrophie vieler Muskeln, besonders in der oberen Körperhälfte, am Schultergürtel und den Oberarmen u. s. w., findet; dass die Localisation dieser Atrophie überall genau die gleiche ist, immer die gleichen Muskeln in ganz übereinstimmender Weise betrifft, wie bei der juvenilen Form, und dass das Gleiche auch für die Hypertrophie einzelner Muskeln gilt; dass die kleinen Abweichungen in dieser Localisation ohne jede Bedeutung sind, denn sie sind zwischen den Fällen von Pseudohypertrophie und juveniler Atrophie nicht grösser, als zwischen den einzelnen Fällen von juveniler Atrophie unter sich, oder von Pseudohypertrophie unter sich.

Die Beobachtungen lehren ferner, dass die Muskeln in Bezug auf ihr objectives Verhalten, mechanische und elektrische Erregbarkeit, fibrilläre Zuckungen u. s. w. bei beiden Formen durchaus übereinstimmen; endlich dass der ganze Habitus der Kranken, die Art ihrer Bewegungsstörung, Körperhaltung u. s. w., der ganze Verlauf und die Entwicklung des Leidens, die ätiologischen Verhältnisse bei beiden Formen überaus ähnliche sind.

Es erscheint demnach auf Grund der vorstehenden Beobachtungsreihe der Schluss gerechtfertigt, dass zwischen der sogenannten Pseudohypertrophie und der sogenannten juvenilen Muskelatrophie eine fast vollständige Uebereinstimmung einer Reihe von wesentlichen klinischen Merkmalen besteht.

## B.

Nicht anders aber ist es auch bei den Fällen von sogenannter infantiler Muskelatrophie, d. h. bei den Formen mit primärer Betheiligung des Gesichts, die wir nun auf ihre Uebereinstimmung mit der juvenilen Form und mit der Pseudohypertrophie zu prüfen haben.

In Bezug auf die „juvenile Form“ ist eigentlich der Nachweis ihrer Uebereinstimmung mit der infantilen Form (Duchenne) bereits von Landouzy und Déjerine geliefert; denn der „type scapulo-huméral“ dieser Autoren ist ja offenbar nichts Anderes, als unsere juvenile Form, und die Uebereinstimmung dieses „type scapulo-huméral“ mit dem „type facio-scapulo-huméral“ scheint nach den Ausführungen der genannten Autoren gewiss nicht zweifelhaft.

Immerhin erscheint es aber wohl gerechtfertigt, diese Uebereinstimmung auch von unserem Standpunkte aus zu prüfen und von einem anderen Ausgangspunkte schliesslich zu demselben Ziel zu gelangen.

Hier verfüge ich nicht über eigene Beobachtungen; ich habe noch keinen Fall gesehen, in welchem die Affection der Gesichtsmuskeln das erste und hervortretendste Symptom des Leidens gewesen wäre. Es scheint fast, als wären solche Fälle bei uns viel seltener als in Frankreich; doch kann der Zufall dabei ja eine grosse Rolle spielen.

Es giebt aber fremde Beobachtungen genug, die hier befragt und verworthen werden können, vor Allem die sehr genauen und ausführlichen Beobachtungen von Landouzy und Déjerine. Um nicht allzu sehr zu ermüden, werde ich mich jedoch nur auf Wiedergabe des Wesentlichsten beschränken.

#### 41. Beobachtung von Landouzy-Déjerine<sup>1)</sup>.

L. . . . ., 52 Jahre alt. — Exquisite Heredität (durch 5 Generationen); alle Fälle mit — früher oder später — Gesichtsbetheiligung.

Beginn mit 25 Jahren in der linken Schulter und im Oberarm; erst mit 32 (? die Zahlenangaben bei Landouzy und Déjerine in diesem Falle widersprechen sich) Jahren Atrophie im Gesicht(!). Langsames Fortschreiten.

✓ Status. Gesichtsatrophie; links etwas stärker; maskenartiger Ausdruck, Lippen gross, gewulstet und hängend, Augenschluss unmöglich u. s. w.

Zungen-, Schlund-, Kau- und Augenmuskeln normal.

An Schulter und Oberarmen fortgeschrittene Atrophie mit charakteristischer Localisation (Pectorales Cucullares, Deltoidei, Oberarmmuskeln, Serrati u. s. w.); auch die Vorderarm- und Handmuskeln sind ergriffen.

Atrophie der Hüftmuskeln und Oberschenkel, viel weniger der Unterschenkel; Schwäche im Peroneusgebiet; etwas Equinusstellung. Fehlen der Patellarreflexe. Keine fibrillären Contractionen; keine EaR.

Ich führe diesen Fall hier an, weil ihn Landouzy und Déjerine als infantile Form bezeichnen; die Betheiligung des Gesichts war hier nicht das Primäre, sondern kam nach langjährigem Bestehen des Leidens (das wohl lange vor dem 25. Lebensjahr schon begonnen hatte) hinzu; meines Erachtens liegt hier ein typischer Fall von juveniler Muskelatrophie mit später Gesichtsbetheiligung vor, welche bei der langen Dauer des Leidens schon sehr weit vorgeschritten erscheint, auch Vorderarme und Hände be-

1) l. c. 1. Arbeit 1885. p. 12. Obs. 1.

reits ergriffen hat. Aber es ist ja gerade belehrend, dass eine so verschiedene Auffassung eines und desselben Falles möglich ist.

#### 42. Beobachtung von Landouzy-Déjerine<sup>1)</sup>.

Eugène L...., 21 Jahre alt; Sohn des Vorigen. Aufgenommen Juni 1880. — Heredität wie oben.

Im Alter von 3 Jahren Convulsionen; seitdem habe sich das Gesicht verändert, einen sonderbaren Ausdruck angenommen. — Erst im 17. Lebensjahr Beginn der Atrophie an den Extremitäten und zwar angeblich rechts an den kleinen Handmuskeln, links dagegen am Oberarm, ausserdem im linken Bein. Allmähliches Fortschreiten bis zu hochgradiger allgemeiner Atrophie und Bewegungsstörung.

Status (zum Theil nach dem im Jahre 1883 erhobenen Sectionsbefund corrigirt).

Typische Haltung, mässige Lordose, abstehende Schulterblätter, hochgradige Atrophie, besonders der Oberarme und Schultern, der Oberschenkel und der Hüftgegend, in geringerem Grade der Vorderarme und Hände.

Gesicht hochgradig afficirt, maskenartig, hängende unbewegliche Lippen, Lachen „en travers“ u. s. w. — Augen-, Zungen-, Kau-muskeln völlig normal.

Mehr oder weniger hochgradig atrophisch sind: Pectorales, Cucullares, Rhomboidei (Latissimi [?] sind nicht erwähnt), Deltoidei zum Theil, Sacrolumbales (mässig), die Beuger am Oberarm, die Tricipites, Supinat. longi, die Extensoren am Vorderarm zum Theil, ebenso in geringerem Grade die Flexoren am Vorderarm und ein Theil der kleinen Handmuskeln (besonders rechts). Ferner die Glutaei, die sämtlichen Oberschenkelmuskeln und nur in geringerem Grade das Peroneusgebiet.

Dagegen sind mehr oder weniger gut erhalten: der rechte Deltoideus zum Theil, die Supra- und Infraspinati, Subscapulares, Teretes und Serrati (?), die Extensoren am Vorderarm zum Theil, die Flexoren am Vorderarm und die kleinen Handmuskeln (zum grössten Theil) — das Peroneusgebiet (zum Theil) und die Wade. — Equinusstellung.

Von Hypertrophie nichts constatirt.

Keine fibrillären Contractionen; keine EaR. — Keine erhebliche Retraction. — Patellarreflexe fehlen.

Tod an Lungenphthise (Sectionsbefund s. später).

#### 43. Beobachtung von Landouzy-Déjerine<sup>2)</sup>.

Léon M...., 29 Jahre alt (1885). Ein Bruder ebenso erkrankt.

Beginn im 8. Lebensjahr mit Muskelschwäche in Armen und Schultern. Wann das Gesicht erkrankte, ist unbekannt; wahrscheinlich schon früher. Langsames Fortschreiten, Abmagerung, Lendenlordose u. s. w.

Befund im Jahre 1873 (Alter von 17 Jahren): Gesicht hochgradig afficirt, maskenartiger Ausdruck, vorspringende Lippen, Schwäche aller Gesichtsmuskeln.

1) l. c. 1. Arbeit 1885. S. 13. Beob. 2.

2) l. c. 1. Arbeit 1885. S. 40. Beob. 5.

Hochgradige Atrophie der Schultern und Oberarme (Pectorales, Cucullares, Rhomboidei, Serrati, Bicipites, Brach. intern., Coracobrach., Tricipit., Supin. longi). Supra- und Infraspinati erhalten.

Vorderarme weniger afficirt, nur die Extensoren etwas; an der Hand Atrophie des Thenar. Leichte Retraction des Biceps.

Atrophie der Bauchmuskeln, nicht der Sacrolumbales. — Becken- und Oberschenkelmuskeln atrophisch; Unterschenkel in geringem Grade.

1875 phthisische Erkrankung; erholt sich wieder. Befund im Jahre 1885: Das Leiden ist fortgeschritten. Gesicht im Gleichen. Am Rumpf und den Extremitäten ist das Missverhältniss zwischen den hochgradig atrophischen Schulter- und Oberarmmuskeln, Becken- und Oberschenkelmuskeln und den weniger afficirten Muskeln der Vorderarme, Hände und Unterschenkel jetzt sehr viel deutlicher.

Im Uebrigen ziemlich typische Localisation. Die Spinati erhalten.

Fehlen der Sehnenreflexe. Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR (trotz der gegentheiligen Ansicht der Autoren; keine Zuckungsträgheit).

#### 44. Beobachtung von Landouzy-Déjerine<sup>1)</sup>.

Georges M. . . ., 21 Jahre alt (1885). Bruder des Vorigen.

Im 8. Lebensjahr bereits ausgesprochene Gesichtsatrophie. 1874 genauer untersucht: Rumpf und Extremitäten damals noch ganz frei. Mit 16 Jahren Atrophie an der rechten, mit 17 Jahren an der linken Schulter; Fortschreiten auf die Arme; zunehmende Schwäche und Ungeschicklichkeit.

Befund im Jahre 1885: Maskenartiges Gesicht, vorspringende Lippen, eigenthümliches Lachen, kann die Augen nicht schliessen, nicht pfeifen u. s. w.

Zungen-, Kau-, Schlundmuskeln ganz normal.

Atrophisch: Pectorales, Cucullares, Rhomboidei, Serrati, Deltoidei nur zum Theil (rechts zwei Drittel, links ein Drittel erhalten); Bicipit., Brach. interni, Supinator. longi, die Radiales rechts, der Triceps links.

Wohlerhalten: Supra- und Infraspinati, Subscapulares, rechts Triceps; die Vorderarm- und kleinen Handmuskeln ganz normal; ebenso Rücken- und Bauchmuskeln.

Atrophie des linken Oberschenkels; der rechte Oberschenkel und die Unterschenkel noch normal. — Nirgends Hypertrophie.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

Geringe Retraction des Biceps.

#### 45. Beobachtung von Krecke<sup>2)</sup>.

Ernst B., 10 Jahre alt. — Keine Heredität nachweisbar. Im Alter von 2—3 Jahren die Gesichtsaffectio schon bemerkt; im 8. Jahr deutliche Schwäche der Arme und Beine mit Abmagerung.

1) l. c. 1. Arbeit. 1885. S. 61. Beob. 6.

2) Ueber die myopathische Form der progressiven Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmuskeln. Münchn. med. Woch. 1886. Nr. 15.

Befund: Gesicht starr, maskenartig; vorspringende Unterlippe, erhebliche Schwäche aller Gesichtsmuskeln. Zungen-, Kau-, Schlund- und Kehlkopfmuskeln normal.

Atrophisch: Pectorales (excl. Clavicularportion), Cucullares, Deltoidei (zum grössten Theil), Serrati, die Beuger am Oberarm, Supinat. longi und Tricipites; in geringerem Grade: Glutaei, Adductoren und der linke Quadriceps, die Sacrolumbales und Bauchmuskeln, die Peroneusgebiete. Lendenlordose.

Gut erhalten, beziehungsweise normal: Supra- und Infraspinati, die Vorderarmmuskeln und alle kleinen Handmuskeln; die Wade (Equinusstellung).

Nirgends deutliche Hypertrophie.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR. Patellarreflexe fehlen.

#### 46. Beobachtung von Westphal<sup>1)</sup>.

Dina Franz, 54 Jahre alt. Ausgesprochene Heredität (in 3 Generationen).

Schon in der Kindheit Affection des Gesichts; erhebliche Schwäche der Beine erst vom 33. Jahre an; später Schwäche der Oberarme, dann erst solche der Vorderarme und Hände. — (Seit dem 17. Lebensjahr circuläres Irresein — Paranoia; im Exaltationsstadium regelmässig Diabetes insipidus.)

Befund: Maskenartig starrer Gesichtsausdruck; typisches Bild, Augen- und Lippenschluss unmöglich; Lippen aber nicht verdickt, aufgeworfen oder hängend. ✓

Zungen-, Kau-, Augen-, Schlundmuskeln normal.

An Rumpf und Extremitäten (trotz umständlicher Beschreibung der Bewegungsstörungen ist die genaue Betheiligung aller einzelnen Muskeln nicht sicher zu erkennen!) sind betheiligt: Schulterblattmuskeln (Cucullares, Serrati, Latissimi [?], Pectorales [?]).

Supra- und Infraspinati eher hypertrophisch.

Oberarmmuskeln und Supinatoren atrophisch. Vorderarmmuskeln weniger; Handmuskeln fast gar nicht; nur überall etwas Schwäche vorhanden, aber keine Atrophie.

Bauchmuskeln sehr geschwächt. Glutaei und Oberschenkelmuskeln eher hypervoluminös, bei grosser Schwäche. Schwäche im Peroneusgebiet, weniger in der Wade. — Unsicherer Gang. Starke Lendenlordose. — Keine EaR; keine fibrillären Zuckungen.

#### 47. Beobachtung von Westphal (eod. loc. Fall 2).

Frau Schulz, 49 Jahre; Schwester der Vorigen.

Gesichtsaffection vielleicht von Kindheit an; Schwäche der Arme mit 26 Jahren, Schwäche der Beine erst mit 45 Jahren deutlich.

Befund: Im Gesicht nur die Lippen und zwar partiell betheiligt; Augenschluss schwach. ✓

Zunge, Sprache, Kauen u. s. w. normal.

1) Ueber einige Fälle von progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmuskeln. Charité-Annalen. XI. 1886. Beob. 1.

Mehr oder weniger atrophisch: Pectorales, Cucullares, Deltoidei (zum Theil hypertrophisch), Oberarmmuskeln, Supinat. longi, Extens. am Vorderarm (wenig), kleine Handmuskeln (in geringem Grade).

Supra- und Infraspinati normal.

An den Beinen nur ganz geringe Schwäche. Starke Lendenlordose. — Schwäche der Hüftbeuger.

Keine fibrillären Contractionen; keine EaR. Keine Psychose.

(Eine Tochter dieser Kranken, 23 Jahre alt, zeigt den ersten Beginn des Leidens in partieller Schwäche der Lippen und Schwäche der Arme — Cucullares, Serrati u. s. w.)

#### 48. Beobachtung von Charcot (Marie et Guinon<sup>1)</sup>).

Lavr. . . . ., 44 Jahre alt. Heredität.

Soll immer mit halboffenen Augen geschlafen haben; die Lippen waren immer dick, schlecht geschlossen.

Mit 12 Jahren Schwäche und Abmagerung im rechten Arm. Langsame Verschlimmerung bis zum 20. Jahre; seitdem stationär.

Status. Ausgesprochene Schwäche der Gesichtsmuskeln, wulstige Lippen, eigenthümliches Lächeln, Unfähigkeit die Augen zu schliessen u. s. w.

Ausgesprochene Lendenlordose.

Atrophisch: Pectorales (excl. Clavicularbündel), Cucullares (excl. obere Partien), Rhomboidei, Latissimi, Beuger und Strecker am Oberarm (besonders rechts), Supinatores longi, die Muskeln am rechten Vorderarm (in geringem Grade), Sacrolumbales.

Infraspinati auffallend voluminös.

Normal und gut erhalten: Deltoidei, die Vorderarmmuskeln links, alle kleinen Handmuskeln; ebenso die unteren Extremitäten ganz normal.

Keine fibrillären Zuckungen. — Nirgends Retraction der Muskeln.

#### 49. Beobachtung von Charcot (Marie et Guinon<sup>1)</sup>).

Léonie Lavr. . . . ., 16 Jahre alt, Tochter der Vorigen. Heredität. — Mit 1½ Jahren „innerliche Krämpfe“.

Von der ersten Kindheit an schlecht bewegliche Oberlippe, unvollständiger Augenschluss, Epiphora. Erst vom 14. Jahre an Schwäche der Arme, langsam progressiv; später auch Schwäche der Beine, fällt oft hin.

Status. Charakteristische Veränderung der Gesichtsmuskeln. Lendenlordose. — Atrophie und Schwäche der Pectorales, Cucullares (untere Partien), Latissimi, Rhomboidei, Deltoidei, der Vorderarmbeuger incl. Supinat. longi, der Coracobrachiales u. s. w. Vorderarmmuskeln etwas schwach.

Normal u. a. die Supra- und Infraspinati (die letzteren eher hypertrophisch), die Tricipites und die kleinen Handmuskeln.

1) Contrib. à l'étude de quelques-unes des formes cliniques d. l. myopathie progr. primit. Rev. de Méd. Oct. 1885. p. 815—818. Obs. 3 u. 4.

Bauchmuskeln, Hüftbeuger und Peroneusgebiet etwas schwach.

Keine fibrillären Contractionen; keine EaR; keine Retraction der Muskeln.

Patellarreflexe normal; Tricepsreflex fehlt.

Auch die beiden folgenden Fälle in der Arbeit von Marie et Guinon (Obs. V. et VI: Vater und Sohn) bieten im Wesentlichen dasselbe Bild dar: Betheiligung des Gesichts bei typischer „juveniler“ Localisation am Rumpf und den Extremitäten. — Bemerkenswerth jedoch ist, dass bei dem Sohne sich in einzelnen Muskeln, besonders im Deltoideus und Quadriceps femoris, deutliches Hypervolumen constatiren lässt, „ein Zustand, der sich sehr der Pseudohypertrophie nähert“.

Weiterhin haben Spillmann und Haushalter<sup>1)</sup> einen typischen Fall von „infantiler Form“ beschrieben (28jähriger Mann, Beginn im Gesicht im 10. Lebensjahr, in den Armen im 13., den Beinen im 18. Jahr, typische Facies myopath.), welcher im Uebrigen das klassische Bild der „juvenilen Form“ darbietet, mit ziemlich weit vorgeschrittener Atrophie am Rumpf und den Extremitäten; charakteristischer Habitus, Haltung und Gang, nirgends Hypertrophie, wohlerhaltene Waden; keine fibrillären Zuckungen, keine EaR. Keine Heredität; keine Muskelretractionen.

Auch der 2. Fall von Troisier und Guinon<sup>2)</sup>, Tochter eines Vaters mit „juveniler Form“ (s. oben Beob. 20), kann hierher gerechnet werden. Er bietet das klassische Bild der „juvenilen Form“ mit Gesichtsbetheiligung. Da jedoch der Beginn der Affection im Gesicht nicht festzustellen ist, bleibt es unentschieden, ob dieselbe primär oder erst secundär sich einstellte; ich werde den Fall deshalb erst später (s. unten Beob. 67) noch verwerthen.

Denselben Einwänden begegnet der oben (s. Beob. 40) bereits mitgetheilte Fall von Buss, der ebenfalls hier angeführt werden könnte.

Auch in den von Duchenne (de Boulogne)<sup>3)</sup> selbst mitgetheilten Beobachtungen von „Atrophie musc. progress. de l'enfance“ lässt sich — trotz der in Bezug auf die Atrophie am Rumpf und den Gliedern durchweg ganz unvollständigen Beschreibung — fast überall die „juvenile Localisation“ dieser Atrophie erkennen.

Die interessanten beiden Beobachtungen von Bielschowsky<sup>4)</sup> können

1) Obs. de myopathie progr. primitive à type facio-scapulo-huméral. Rev. de Méd. VIII. 1888. p. 451.

2) l. c. Rev. de méd. 1889. Beob. 2.

3) De l'électrisat. localisée. 3. édit. 1872. Appendix. p. 1098. Obs. 222 et sequ.

4) Zwei Fälle von Dystrophia musc. progressiva (Typus facio-scapulo-humeralis). Mendel's Neurol. C.-Bl. 1890. Nr. 1 u. 2.



nicht mit voller Sicherheit hier angereicht werden, da über den genaueren Beginn der Gesichtsaffectio (ob primär oder secundär) nichts ermittelt werden konnte; sie können deshalb sowohl als infantile Form, wie auch als juvenile mit später Gesichtsbetheiligung aufgefasst werden.

Es handelt sich um Mutter und Tochter. Bei der ersteren, 45jährigen Bauernfrau, war das Leiden unbemerkt geblieben; aber es fand sich bei ihr eine halbseitige Gesichtslähmung (rechts) und eine typische Atrophie der Schulterblatt- und Oberarmmuskeln, auch Schwäche der Nackenmuskeln. Beine frei.

Bei der 16jährigen Tochter besteht eine typische *Facies myopathica*; ausserdem eine klassische juvenile Atrophie an den Schultern und Oberarmen (*Pectorales*, *Cucullares*, *Serrati*, *Rhomboidei*, *Latissimi*, *Supraspinati*, *Deltoides* zum Theil, Oberarmmuskeln, *Supinatore*, *Extensor. radiales* u. s. w. atrophirt; *Infraspinati*, *Flexoren* am Vorderarm, kleine Handmuskeln gut erhalten); an den unteren Extremitäten noch fast nichts (Schwäche und Abmagerung des linken Gluteus und des linken Unterschenkels).

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

Dasselbe gilt für den von Sperling<sup>1)</sup> mitgetheilten Fall, in welchem ebenfalls nicht zu constatiren ist, ob die Gesichtsbetheiligung eine primäre oder secundäre gewesen ist: im ersteren Fall wäre es eine typische infantile Form mit ganz klassischer Localisation der Atrophie am Schultergürtel und den Oberarmen (— die *Deltoides*, *Infraspinati*, Vorderarm- und Handmuskeln frei), mit Schwäche der Rückenmuskeln und erst sehr geringfügiger Betheiligung der unteren Extremitäten. Typische Gesichtsbetheiligung. — Keine fibrillären Zuckungen; keine Spur von EaR. Der Fall ist noch dadurch bemerkenswerth, dass er auch mittelst der statischen Elektrizität untersucht wurde; die Muskeln zeigten allgemein eine sehr verminderte Erregbarkeit gegen dieselbe.

Ueberblickt man die Reihe dieser Beobachtungen und vergleicht man sie mit den oben angeführten Fällen von juveniler Form und der Reihe von Pseudohypertrophien, so ist auch hier — abgesehen von der Betheiligung des Gesichts — eine weitgehende Uebereinstimmung des Symptomenbildes zu erkennen. Die Schilderung der einzelnen Fälle ist von einer geradezu ermüdenden Monotonie: immer die gleichen Muskeln am Rumpf und den Extremitäten sind befallen; immer die gleichen Störungen in der Haltung, Form und Bewegung des Körpers sind erzählt; das Verhalten der Muskeln gegen mechanische und elektrische Reize ist überall das gleiche; fibrilläre Zuckungen fehlen überall, ebenso wie alle anderen Symptome von Seiten des Nervensystems, bulbäre Erscheinungen u. dgl. — Kleine Anomalien im Beginn und in der Localisation des Leidens verlieren an Gewicht, wenn man sie genauer prüft: so z. B., dass in dem einen Falle von

1) Ein ungewöhnl. Fall von Dystroph. muscul. progressiva (facio-scapulo-humeraler Typus). Mendel's Neurol. C.-Bl. 1889. Nr. 3.

Landouzy-Déjerine (Beob. 42) das Leiden an den kleinen Handmuskeln rechts begonnen haben soll: das ist gewiss nur Zufall, denn bei demselben Kranken hat die Affection links am Oberarm begonnen. — Bei zwei Brüdern mit derselben Affection (Landouzy-Déjerine, s. oben Beob. 43 u. 44) sind bei dem einen die Handmuskeln theilhaftig, bei dem anderen ganz frei. — Und dass bei langem Bestehen des Leidens die Affection sich fast über den ganzen Körper verbreiten, Vorderarm- und Handmuskeln schliesslich ergreifen kann, das wissen wir auch schon längst von der juvenilen Form und von der Pseudohypertrophie.

Dass in den mitgetheilten Beobachtungen die — wahre oder falsche — Hypertrophie einzelner Muskeln so sehr zurücktritt, könnte auffallend erscheinen; abgesehen davon, dass dieselbe ja vielfach nur eine vortübergehende Erscheinung ist, finden wir ihr Vorhandensein doch ausdrücklich erwähnt in den Beobachtungen von Westphal (Nr. 46 u. 47) und von Marie et Guinon (s. oben Nr. 48 u. 49 u. Obs. V u. VI).

Jedenfalls sind auch hier die Abweichungen von dem typischen Bilde der juvenilen Form nicht grösser, als sie auch unter den einzelnen Fällen dieser letzteren Gruppe vorkommen; und wir müssen somit auch aus dieser Beobachtungsreihe den Schluss ziehen, dass zwischen der sogenannten infantilen Muskelatrophie (mit primärer Theilhaftigkeit des Gesichts) und der sogenannten juvenilen Muskelatrophie eine weitgehende Uebereinstimmung aller wesentlichen klinischen Merkmale besteht.

### C.

Noch einfacher liegen die Verhältnisse in Bezug auf die sogenannte hereditäre Muskelatrophie, wie ich das schon in meiner früheren Arbeit (1884) nachgewiesen habe; dieselbe ist nichts Anderes, als eine Dystrophie auf hereditärer Basis — auf der eben alle anderen Formen gelegentlich auch entstehen können; die Localisation der ersten Erscheinungen und das Zurücktreten der (wahren und falschen) Hypertrophie in manchen Fällen, die sonst die grösste Uebereinstimmung mit der Pseudohypertrophie zeigen, haben wohl den ersten Anstoss zur Abgrenzung dieser Form gegeben. Wir hätten nun hier zu prüfen, inwieweit dieselbe mit der juvenilen Form übereinstimmt oder sich von ihr unterscheidet. — Es giebt nur in der Literatur nicht viel sichere und klare Fälle davon. Leyden, von welchem die Aufstellung der „hereditären Muskelatrophie“ her stammt, führt selbst nur den folgenden Fall an:

50. Beobachtung von Leyden<sup>1)</sup>.

Carl B. . . . , 36 Jahre alt. Anscheinend hereditäre Disposition; ein jüngerer Bruder ist ähnlich erkrankt.

Hat spät laufen lernen und ist gegenüber seinen Altersgenossen stets zurückgeblieben; immer etwas Schwäche der Beine, aber erst vor 6 Jahren deutliche Beschwerden beim Gehen; Treppensteigen mühsam, Gang schwankend, fällt leicht hin; auch die Kraft der oberen Extremitäten beginnt abzunehmen.

Befund: Hochgradige Lendenlordose; schwerfälliger, watschelnder Gang; Schwierigkeit sich aufzurichten, Emporklettern dabei; colossal entwickelte Waden, magere Oberschenkel.

Es besteht im Einzelnen: Atrophie der Latissimi, der Erectores trunci, der Glutaei, besonders aber der Quadricipites, während die Adductoren noch leidlich erhalten, der Sartorius und der Tensor fasciae geradezu hypertrophisch sind. Ebenso sind die Gastrocnemii ausgesprochen hypertrophisch und sehr kräftig, derb und fest.

Keine fibrillären Zuckungen. — Keine EaR. — „An den Schultern und Oberextremitäten lässt sich nichts Abnormes constataren“ — dem gegenüber ist vorher gesagt, dass die Kraft der oberen Extremitäten abgenommen habe, dass besonders die Ausdauer derselben, wenn Patient etwas in den Händen trägt, beträchtlich vermindert sei; Patient fühlt dann die Schwäche besonders in den Muskeln des Rückens. Eine specialisirte Untersuchung würde hier wohl unzweifelhaft auch noch allerlei Anomalien in den Schulterblatt- und vielleicht auch den Oberarmmuskeln enthüllt haben.

Der Leser erkennt sofort in dieser — wenn auch etwas unvollständigen — Schilderung die juvenile Form mit vorwiegender Localisation in der unteren Körperhälfte; es fehlt da kaum ein Zug in dem Bilde, wie es sich auch sonst bei der juvenilen Form in der unteren Körperhälfte findet. Immerhin bedarf es weiterer Belege, um dem Postulat, das wir gestellt, zu genügen.

Bei dem Suchen nach weiteren Beobachtungen kann uns natürlich nur die von Leyden gegebene Definition der „hereditären Muskelatrophie“ als Richtschnur dienen; dieselbe lässt sich dahin zusammenfassen: „Hereditäres oder wenigstens familiäres Auftreten — Ueberwiegen des männlichen Geschlechts — Beginn im späten Kindesalter (8. bis 10. Lebensjahr) oder um die Zeit der Pubertät — Beginn stets mit Schwäche im Kreuz und den Beinen — häufig Neigung zu Lipomatose der Muskeln — Schultern und Arme erst nach Jahren mit einfacher Atrophie ergriffen.“

Diese Definition (die fast auch für die Pseudohypertrophie zutrifft) scheint nicht auf viele Fälle zu passen, denn die Literatur weist nur wenige unter diesem Namen publicirte Beobachtungen auf.

1) Klinik der Rückenmarkskrankheiten. II, 2. 1876. S. 527.

Zunächst nur die Fälle von Zimmerlin<sup>1)</sup>: zwei Familiengruppen, von welchen jedoch Zimmerlin selbst schon hervorhebt, dass sie eigentlich mit der Leyden'schen Definition wenig oder gar nicht übereinstimmen.

Dies gilt in hervorragendem Maasse für die erste Gruppe (4 Geschwister Loosli), bei welcher lediglich die „Heredität“ zutrifft, im Uebrigen aber das Entstehen zwischen dem 18. und 23. Lebensjahr, das Erkranken von zwei Schwestern, das ausschliessliche Befallensein der oberen Körperhälfte, das Fehlen der Lipomatose sie von der Leyden'schen Form trennt. Das hat auch Zimmerlin richtig erkannt und die Fälle — bereits vor dem Erscheinen meiner ausführlichen Arbeit — meiner juvenilen Form zugerechnet. In der That sind sie auch wahre Typen meiner juvenilen Form, wie ich das bereits im Anhang zu meiner Arbeit (l. c. 1884. S. 48 des S.-A.) betont habe, und wollte man sie dennoch als „hereditäre Muskelatrophie“ beibehalten, so würden keine besseren Beispiele gefunden werden können, um die volle Identität der „hereditären“ mit der „juvenilen“ Form zu demonstrieren.

Ganz Aehnliches gilt auch von der zweiten Gruppe (3 Brüder Schuhmacher), die in vielfacher Beziehung äusserst interessant und für unsere Beweisführung werthvoll ist. Zwei davon sind Typen der „juvenilen Form“ (Entstehung im 15. und 13. Lebensjahr, typische Localisation fast ausschliesslich in der oberen Körperhälfte, doch zeigt der 2. Fall bereits Lendenlordose und geringe Gesichtsbetheiligung). Der 3. Fall dagegen entspricht ziemlich genau der Leyden'schen Definition der „hereditären Muskelatrophie“; er sei zunächst hier mitgetheilt.

#### 51. Beobachtung von Zimmerlin (Fall VII).

Gottlieb Schuhmacher, 42 Jahre, ledig. Zwei Brüder ebenso erkrankt.

Beginn etwa im 8. Lebensjahr mit Schwäche im Kreuz, Ermüdung beim Gehen; Entwicklung von Lendenlordose, zunehmende Schwäche der Beine; vom 12. Jahre an auch Schwäche der Arme, Abmagerung der Oberarme und Oberschenkel.

Langsames Fortschreiten des Leidens zu hohem Grade. — Sonst gesund.

Status. — Kann sich nicht mehr allein aufrecht erhalten; starke Lendenlordose, tiefstehende Schultern, abstehende Schulterblätter u. s. w.

Gesichtsmusculatur betheiligt; etwas maskenartiger Ausdruck, Parese der Mundmuskeln, Mundspitzen und Pfeifen unmöglich; obere Gesichtsmuskeln gut.

1) Ueber hereditäre (familiäre) Muskelatrophie. Zeitschr. f. klin. Med. VII. 1883.

**Atrophisch:** Pectorales (der rechte lipomatös), Cucullares (zum Theil), Latissimi, Rhomboidei, Serrati, Beuger am Oberarm, Tricipites, Supinatores, die Extensoren am Vorderarm, die Flexoren am Vorderarm zum Theil, die kleinen Handmuskeln zum Theil.

Wohlerhalten sind die Supra- und Infraspinati und die Deltoidei.

**Atrophisch und paretisch** ferner die Hüftbeuger, alle Muskeln am Oberschenkel, besonders die Quadricipites; Retraction und Bengecontractur im Kniegelenk.

Unterschenkel von gewöhnlichem Umfang, linke Wade etwas atrophisch; knollige Beschaffenheit der Gastrocnemii; keine auffällige Lipomatose.

Nirgends fibrilläre Zuckungen. — Patellarreflexe fehlen.

Dieser Fall stellt ein Schulbild der „juvenilen Form“ dar in ihren späteren Stadien; die lange Dauer des Leidens (ca. 34 Jahre) macht es verständlich, dass die Atrophie bereits auf die Vorderarme und Hände fortgeschritten ist und auch das Gesicht ergriffen hat, wodurch der Fall sich der „infantilen“ Form nähert; zugleich lässt ihn aber auch das „familiäre“ Auftreten, der Beginn im 8. Lebensjahr, mit Schwäche im Kreuz und in den Beinen der Leyden'schen „hereditären“ Form einreihen, während seine beiden Brüder sich von derselben mehr entfernen. Ein instructiverer Fall ist in der That kaum denkbar.<sup>1)</sup>

Hierher wären dann wohl auch, wenn man dem „hereditären“ Moment und dem anscheinend früheren Befallensein der unteren Körperhälfte zunächst noch eine gewisse Berechtigung zugestehen will, die zwei Familiengruppen (2 Schwestern L . . . und 3 Brüder R . . .), die ich in meiner grösseren Arbeit<sup>2)</sup> mitgetheilt habe, zu rechnen. Für diese braucht, nach dem l. c. Gesagten, die Uebereinstimmung mit der juvenilen Form hier nicht weiter ausgeführt zu werden.

Auch der Fall 6 (Friedrich Po . . .) in meiner genannten Arbeit könnte hierher gerechnet werden; es fehlt nur die „Heredität“ — er ist das einzige Kind gesunder Eltern.

Ebenso liesse es sich am Ende rechtfertigen, die oben schon erwähnten Familiengruppen, zwei Schwestern P . . . (Beob. 28 u. 29) und zwei Brüder v. C . . . (Beob. 30 u. 31) hier bei der „hereditären“ Form anzuführen; auch sie würden dann die Uebereinstimmung mit der „juvenilen Form“ beweisen. — Dasselbe kann von den zwei Brü-

1) Vgl. auch meine Bemerkungen über denselben l. c. Anhang S. 49 des Sep.-Abdr.

2) l. c. S. 31 ff.

dem gesagt werden, die Veiga de Souza beschrieben hat (s. oben Beob. 18 u. 19).<sup>1)</sup>

Eine weitere hier wohl anzuführende Familiengruppe, die man aber auch ebenso gut zur „juvenilen Form“ oder zur „Pseudohypertrophie“ stellen könnte, ist die folgende:

### 52. Eigene Beobachtung (Nr. 19).

Julius H. . . . ., 24 Jahre alt. — Zwei Stiefschwestern — von demselben Vater und von einer Schwester der Mutter — haben dasselbe Leiden; in der Familie des Vaters und der beiden Mütter nichts Ähnliches.

Beginn im 3. Lebensjahr, mit Steifheit, Schwäche und Unsicherheit der Beine, Sehnenverkürzung, Unfähigkeit Treppen zu steigen u. s. w.

Befund im October 1875: Parese der unteren Extremitäten; Atrophie besonders der Oberschenkel; steigender Gang, Equinusstellung; Fehlen der Sehnenreflexe. — Arme etwas schwach. Kopf frei.

Befund am 10. April 1888: Hochgradigste Atrophie an allen 4 Extremitäten, am Rumpf und den Schultern. Alle Schulterblattmuskeln hochgradig atrophisch.

Vorderarm- und Handmuskeln relativ wenig afficirt. Wade hochgradig atrophisch.

Gesicht vollkommen frei. — Hochgradige Retraction der Bicipites brachii, der Unterschenkelbeuger, der Wade u. s. w.

### 53. Eigene Beobachtung (Nr. 20).

Helene H. . . . ., 12 Jahre alt (1888). — Stiefschwester des Vorigen; eine jüngere Schwester ebenso erkrankt; zwei ältere Schwestern (20 und 19 Jahre) gesund.

Entwicklung ganz schleichend, wohl schon seit mehreren Jahren; seit  $\frac{1}{4}$  Jahr ist Erschwerung des Treppensteigens eingetreten. — Im Uebrigen gesund.

Befund am 10. April 1888: Atrophie der Latissimi und Cucullares (der unteren zwei Drittel), der Pectorales (in geringerem Grade), der Rhomboidei, der Bicipites und Supinatores longi. — Normal die Vorderarm- und Handmuskeln.

Hypertrophie der Infraspinati und Serrati.

Atrophie und Schwäche der Lendenmuskeln; ebenso der Oberschenkel, besonders des Quadriceps; — knollige Contraction desselben. — Sartorius gut.

Gesichtsmuskeln ganz frei.

Charakteristisches Emporklettern vom Boden.

Befund am 15. November 1889: Deutliche Verschlimmerung; die Atrophie ist deutlicher geworden; es besteht jetzt deutliche Hypertrophie im Triceps, Deltoideus und Infraspinatus. — Oberschenkel

1) Die Beobachtungen von A. Levin (Hygiea. 1887. Bd. 49. Svenska läkar-sällsk. förh. p. 245 vgl. Neurol. C.-Bl. 1888. S. 473) sind zu wenig genau beschrieben, als dass sie hier verwerthet werden könnten.

stärker atrophisch, die Wade dagegen deutlich hypertrophisch. (Oberschenkel rechts 27, links 29 Cm., Wade rechts 30, links 29 Cm.)

Schwäche der Peroneusgebiete. — Steigender Gang. Keine fibrillären Zuckungen. — Patellarreflexe schwach, Achillessehnenreflexe lebhaft.

Befund am 7. März 1890: Sowohl Atrophien, wie Hypertrophien haben weitere Fortschritte gemacht. Die unteren Partien der Pectorales fehlen jetzt ganz. Das Gesicht ist absolut frei.

#### 54. Eigene Beobachtung (Nr. 21).

Auguste H. . . ., 8 Jahre alt. Schwester der beiden Vorigen. — Ist bisher anscheinend gesund gewesen; die Mutter bemerkt jedoch, dass sie die Treppen hinauf nicht springen kann, wie andere Kinder.

Die Untersuchung am 10. April 1888 ergibt sicher nur deutliche Atrophie der Latissimi, vielleicht auch der Cucullares, die jedenfalls geschwächt sind. Die Bicipites sind etwas dünn und schwach. Dagegen sind die Serrati auffallend stark entwickelt. — Beim Aufstehen vom Bodensitzen ist etwas Hülfe nötig. — Gesicht ganz frei. Keinerlei Pseudohypertrophie. Keine fibrillären Zuckungen.

Befund am 15. November 1889: Das Leiden hat deutliche Fortschritte gemacht: Atrophie der Pectorales (untere Hälfte sehr deutlich), der Latissimi und Cucullares; beginnende Atrophie der Supinatoren. Deutliche Hypertrophie der Infraspinati und der Tricipites brachii. — Vorderarme und Hände normal.

Oberschenkel etwas schwach; knollige Contraction des Quadriceps. — Wade sehr kräftig. — Gang noch normal. Leichte Lendenlordose. Aufstehen vom Boden schwierig. — Gesicht ganz frei.

Sehnenreflexe lebhaft; keine fibrillären Zuckungen. Befund am 7. März 1890. Weitere Fortschritte: Schwäche der Sacrolumbales und der Quadricepites hinzugekommen; Erheben aus der Hockstellung unmöglich. — Hypertrophie des Infraspin. und Triceps deutlicher. Auch die Wade etwas hypervoluminös.

Dass diese Fälle mit vollem Recht zur „hereditären“ Form gestellt werden könnten, ist klar (familiäres Entstehen, Beginn in den späteren Kinderjahren, mit Schwäche im Kreuz und den Beinen u. s. w.); ebenso klar aber auch, dass sie eine vollkommene Uebereinstimmung mit der juvenilen Form zeigen, dass sie speciell in der oberen Körperhälfte sämtlich die charakteristische Localisation zeigen, ja dass vielleicht das Uebel doch in den Schultermuskeln am frühesten einsetzt und hier nur, wie so häufig, unbeachtet bleibt, während die Gehstörungen früher empfunden werden.

Ein ähnlich typisches Bild zeigt auch der folgende Fall, der in mancher Hinsicht ein besonderes Interesse verdient.

#### 55. Eigene Beobachtung (Nr. 22).

Johann Lohmann, 14 Jahre alt, Schneiderssohn. In der Klinik vom November 1889 bis März 1890.

**Ausgesprochene Heredität:** 2 Brüder der Mutter sind atrophisch. — Ein älterer Bruder des Kranken selbst (jetzt 24 Jahre alt) leidet an ausgesprochener Dystrophie: erkrankte im Alter von 9—10 Jahren, konnte nicht mehr recht springen; vom 16. Jahre ab Schwäche der Arme, Emporklettern u. s. w.; hat dünne Oberarme und Oberschenkel, dicke Vorderarme und Unterschenkel. — Zwei andere Geschwister nervenleidend, zwei weitere gesund.

**Status.** Gesichtsmuskeln vollkommen normal: alle ihre Bewegungen ganz vortrefflich, nirgends Atrophie u. s. w. — Zungen-, Kau- und Augenmuskeln normal.

Abmagerung des Schultergürtels und der Arme, leichte Lendenlordose, Gang nichts Besonderes, Emporklettern beim Aufstehen; Erweiterung des unteren Rippenkorbs, Marmorierung der Haut.

Mehr oder weniger atrophisch sind: Pectorales (nur ganz wenig), Cucullares (excl. oberes Drittel), Latissimi (wenig), Serrati, Deltoidei (partieller Schwund des oberen Drittels), Bicipites, Brachiales interni und Supinatorens (verhältnismässig sehr wenig); ferner die Sacrolumbales, die seitlichen Bauchmuskeln, die Glutaei, Hüftbeuger, Quadricipites (knollige Contraction), Tensor fasc. (fast völlig fehlend), die Adductoren und die Bicip. femoris.

Etwas hypertrophisch erscheint der Triceps brachii (in seinen oberen Theilen lipomatös) und die Wade (sehr kräftig, prall und fest).

Mehr oder weniger normal: die Sternocleidom., Rhomboidei, Supra- und Infraspinati, Teretes, Subscapulares; die Vorderarm- und kleinen Handmuskeln (letztere in jeder Beziehung durchaus frei), das Peroneusgebiet (eher hypertrophisch).

Nie fibrilläre Zuckungen, wohl aber öfter eine Art von Muskelunruhe, besonders in der Kälte und bei Aufregung.

Tricepsreflex fehlt, Patellarreflex schwach, Achillessehnenreflex lebhaft.

Während die mechanische und elektrische Erregbarkeit an allen den erkrankten Muskeln das gewöhnliche Verhalten (einfache Herabsetzung, keine EaR) zeigt, finden sich nur am Hypothenar beider Hände wiederholt Erscheinungen, die unsere besondere Aufmerksamkeit erregten.

Die mechanische Erregbarkeit ist schon an den Extensoren am Vorderarm ziemlich lebhaft; beim Beklopfen des Hypothenar jedoch zeigt sich manchmal (auch 2—3 mal hintereinander) eine auffallend träge, tonische Zuckung, die aber dann wieder verschwindet; sie ist besonders beim Beklopfen des motorischen Punktes deutlich und viel ausgiebiger, als sie sonst bei EaR zu sein pflegt. — Zeitweise ist davon gar nichts zu sehen.

Bei faradischer Reizung zeigte sich nichts Abnormes; bei galvanischer Reizung des Hypothenar erschien bei verhältnismässig niederen Elementenzahlen aber schon ein KaSTe, der eine träge, tonische Zuckung vertauschte; es erwies sich dies bedingt durch den ausserordentlich geringen Leitungswiderstand der Haut. Während ich anfangs glaubte, dass es mir endlich wieder einmal gelungen wäre, einen Fall von Dystrophie mit EaR zu finden und selbst zu untersuchen, stellte



sich bei genauer, wiederholter Untersuchung heraus, dass keinerlei Erregbarkeitssteigerung vorlag, dass  $KaSZ > AnSZ$ , die Zuckungen kurz und nicht träge waren. Das Ergebniss wiederholter Prüfung war, dass sicher keine EaR vorlag.

Es wäre in der That auch geradezu erstaunlich gewesen, wenn sich hier nur in einer gar nicht erkrankten, nicht atrophischen, vielmehr vollkommen functionstüchtigen Muskelgruppe, im Hypothenar, die EaR gefunden hätte und in allen übrigen, atrophischen Muskeln nicht. Jedenfalls hat mich der Fall gelehrt, welchen Täuschungen man, auch bei grosser Erfahrung, unterliegen kann, und er hat mich noch skeptischer in der Beurtheilung des manchmal erhobenen Befundes der EaR bei der Dystrophie gemacht.

Im Uebrigen kann der Fall wohl unbedenklich der sogenannten „hereditären“ Form zugerechnet werden.

Es sei genug an diesen Beobachtungen! Das Resultat derselben ist, wie mir scheint, ein ganz unzweideutiges: wenn überhaupt zugestanden werden könnte, dass auf die Kriterien der Heredität, des Beginns im späteren Kindesalter, mit Schwäche im Kreuz und den Beinen, mit vorwiegendem Befallensein der unteren Körperhälfte — eine eigene Form der Muskelatrophie begründet wird, eben die „hereditäre“ Form, so geht aus den vorstehenden Beobachtungen hervor, dass diese Form in allen wesentlichen klinischen Merkmalen eine so weitgehende Uebereinstimmung mit der „juvenilen“ Form zeigt, dass eine irgendwie scharfe und stets erkennbare Grenze zwischen beiden nicht gezogen werden kann. Speciell ist es die Localisation des Leidens in der oberen Körperhälfte und in den bekannten Muskeln, die jedenfalls viel früher, häufiger und ausgedehnter, als es nach den ersten Angaben der Fall zu sein schien, bei der „hereditären“ Form auftritt, welche hier entscheidend ist; die charakteristischen Störungen der Haltung und Bewegung der Kranken, das Vorkommen der Hypertrophie bestimmter Muskeln, das Fehlen der fibrillären Zuckungen, das Verhalten gegen mechanische und elektrische Reize — Alles zeigt eine weitgehende Uebereinstimmung und jedenfalls nicht mehr Differenzen, als sie auch sonst unter den unzweifelhaft zu einer Gruppe gehörigen Fällen vorkommen. Der Leser wird mir den speciellen Nachweis dieser Uebereinstimmung und etwaiger Differenzen an der Hand der einzelnen Krankheitsgeschichten gern erlassen.

Wenn wir somit, auf Grund zahlreicher eigener und fremder Beobachtungen, es für jede einzelne der in Betracht gezogenen Erkrankungsformen, für die „Pseudohypertrophie“, die „infantile“, die

„hereditäre Form“ als ziemlich sicher haben erweisen können, dass sie mit der „juvenilen Form“ eine weitgehende Uebereinstimmung in allen wesentlichen klinischen Merkmalen zeigt, so wird es jetzt nicht schwer sein, das Schlussresultat dieses ersten Theils unserer Untersuchung auszusprechen; es lautet: dass alle die *vier* Formen untereinander in allen wesentlichen klinischen Merkmalen eine so weitgehende Uebereinstimmung zeigen, dass ihre Grenzen sich verwischen und eine scharfe Trennung der einzelnen Formen nicht mehr möglich ist; es erscheint somit gerechtfertigt, diese vier Formen (juvenile, pseudohypertrophische, infantile und hereditäre Form) zu einer klinisch zusammengehörigen Krankheitsgruppe zu vereinigen und sie als eine klinische Einheit aufzufassen.

Wenn dies Resultat schon aus den bisherigen Beobachtungsreihen mit fast zwingender Nothwendigkeit sich ergibt, so wird das Folgende, wie mir scheint, eine noch festere und vollkommeneren Begründung dieses Resultates bringen.

---

## II.

Nach den Ausführungen des vorigen Abschnitts darf es wohl als feststehend betrachtet werden, dass unter den genannten 4 Formen der fortschreitenden Muskelerkrankung eine weitgehende Uebereinstimmung in allen wesentlichen klinischen Erscheinungen (d. h. in Bezug auf die Localisation des Leidens; befallene und freibleibende Muskeln; daraus resultirende Haltung, Stellung, Deformität, Bewegungsstörung; in Bezug auf fibrilläre Zuckungen, mechanische und elektrische Erregbarkeit, palpatorisches Verhalten der Muskeln, Sehnenreflexe u. s. w.) besteht, dass Differenzen dagegen nur in Bezug auf das grössere oder geringere Hervortreten, die grössere oder geringere Verbreitung einzelner — jedoch überall vorhandener — Erscheinungen, speciell der Hypertrophie und Lipomatose der Muskeln, ferner in Bezug auf den früheren oder späteren Beginn des Leidens, stärkeres Befallensein der oberen oder unteren Körperhälfte, rascheres oder langsames Fortschreiten auf den grössten Theil der Musculatur hervortreten. Darnach ist es an sich klar und zu erwarten, dass auch zwischen den verschiedenen Formen unmerkliche Uebergänge vorkommen, und dass es manchmal schwer sein wird zu entscheiden, zu welcher Form der einzelne Fall gehört. Das ist auch in der That häufig so, und gerade der Nachweis solcher Uebergangsformen

würde dann erst recht für die Zusammengehörigkeit aller einzelnen Typen sprechen. Wir haben also zu untersuchen, ob solche Uebergangsformen vorkommen.

Als charakteristisch und unterscheidend für die „infantile“ Form hat man die frühzeitige Gesichtsbetheiligung, für die „juvenile“ Form die Zeit der Entwicklung, die Localisation der Atrophie, das Zurücktreten der Lipomatose, für die „pseudohypertrophische“ Form die ganz frühe Entwicklung und das Vorwiegen der Lipomatose, und endlich für die „hereditäre“ Form eben die Heredität, die Zeit des Entstehens und das vorwiegende Befallensein der unteren Körperhälfte erklärt.

Es bleibt also zu untersuchen, ob die angeblich wesentlichen Kriterien der einzelnen Formen gelegentlich auch bei den anderen auftreten, ob z. B. die Gesichtsbetheiligung bei der juvenilen und pseudohypertrophischen Form, ob die Lipomatose und die charakteristische Localisation auch bei der infantilen oder juvenilen Form sich finden, ob Heredität bei den juvenilen, infantilen und pseudohypertrophischen Formen vorkommt u. s. w.

Von vornherein muss man nun für alle Formen das häufige Vorkommen der Heredität, bezw. des „familiären“ Auftretens zugestehen; das bedarf keiner weiteren Belege und geht aus zahlreichen, oben mitgetheilten Beobachtungen ohne Weiteres hervor; damit ist schon ein wichtiges Kriterium der „hereditären“ Form für die 3 übrigen nachgewiesen.

Aber auch in Bezug auf die einzelnen klinischen Merkmale lassen sich, auf Grund einer reichen Casuistik, die Uebergangsformen mit Leichtigkeit nachweisen; es wird zweckmässig sein, dieselben in einzelne Kategorien zu bringen.

a) Zunächst die juvenile Form mit nachfolgender Gesichtsbetheiligung, für welche jetzt bereits eine sehr grosse Zahl von Beobachtungen vorliegt; ich erwähne zuerst meine eigenen.

#### 56. Eigene Beobachtung (Nr. 23).

Rudolf Holzlehner, 32 Jahre alt (1888), Färber.

Derselbe Fall, den ich bereits in meiner grösseren Arbeit (1884) als Beob. 4 ausführlich mitgetheilt habe, und den schon früher Fr. Schultze<sup>1)</sup> einmal besprochen hatte; der Mann war im Januar und Februar 1888 auf meiner Klinik und bot durch die weitere Entwicklung seines Leidens ein ganz hervorragendes Interesse.

Er gab an, seit der Beobachtung in Leipzig (1882) folgende Ver-

1) Ueber Muskelatrophie. Verh. d. naturhist.-med. Ver. z. Heidelberg. N. F. Bd. III. Heft 2. 1882.

änderungen an sich wahrgenommen zu haben: Schwächerwerden des linken Arms, Dünnerwerden des rechten Beins und Abmagerung des Gesichts.

Der Befund war in der Hauptsache noch der gleiche, wie damals; die Atrophie hatte an verschiedenen Stellen weitere Fortschritte gemacht, ebenso aber auch die Hypertrophie.

Zunächst trat besonders hervor die früher nicht vorhandene Betheiligung des Gesichts. Dasselbe erscheint mager, besonders in der Kinnegegend, links mehr als rechts. Fast alle mimischen Gesichtsmuskeln sind in ihrer Function mehr oder weniger beeinträchtigt, besonders deutlich, wenn man die Bewegungen mehrmals hintereinander ausführen lässt: schwaches Stirnrunzeln, schwacher Augenschluss, Schwäche der Buccinatoren, Schwäche des Orbicularis oris, Mundspitzen und Pfeifen sehr erschwert. Für die Palpation erscheinen die Lippen auffallend weich und schlaff und man erkennt deutlich, dass die Wangen-, Lippen- und Kinnmuskulatur abnorm dünn und atrophisch ist, links noch mehr als rechts.

Am Schultergürtel und den oberen Extremitäten, an der Lendenmuskulatur und am Bauch ist die Atrophie noch gerade so vorhanden wie früher; dagegen hat die Hypertrophie — und dies verdient besonders hervorgehoben zu werden — in vielen Muskeln noch eher zugenommen: der Teres major, der Supra- und Infraspinatus (dieser in hohem Grade), der Subscapularis sind jetzt deutlich hypertrophisch; ebenso die mittlere Portion des Deltoideus, die Flexoren am Vorderarm (knollige Contractionen) und — merkwürdiger Weise — die unteren Partien des rechten Rectus abdominis.

An den unteren Extremitäten, die 1882 noch fast ganz normal waren, besteht jetzt deutliche Atrophie und Parese des rechten Quadriceps (fast 4 Cm. Umfangsdifferenz) und der Adductoren; ferner jetzt Atrophie des linken Tibialis anticus. Dagegen zeigt sich hier eine mässige Hypertrophie der Glutaei, eine deutliche Hypertrophie des linken Ileopectaeus und fast aller Muskeln des linken Oberschenkels; ebenso eine sehr kräftige, wohl hypervoluminöse Entwicklung der Waden, mit auffallend knolligen Contractionen.

Die übrigen Verhältnisse wie früher: Tricepsreflex fehlend, Patellarreflex schwach, besonders rechts, Achillessehnenreflex lebhaft. — Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

---

Hierher gehören von eigenen Beobachtungen weiterhin noch die oben angeführten 4 Fälle

Nr. 1: Wolf,

Nr. 2: Mudrak,

Nr. 3: Dr. B....,

Nr. 4: Ehrenwerth, bei welchen sich im späteren Verlauf des Leidens eine — vorläufig allerdings nur geringe — Betheiligung des Gesichts einstellte.

---

Fremder Beobachtungen dieser Art giebt es jetzt bereits eine ganze Menge, ich führe sie nur kurz an; zunächst die oben mitgetheilte Beobachtung Nr. 51 von Zimmerlin (Fall VII), bei welcher ebenfalls Ge-

sichtsbetheiligung constatirt wurde, ebenso — in geringerem Grade — bei dem Falle VI, dem Bruder des Falles VII.

„ Auch in der älteren Literatur finden sich schon einige deutliche Beispiele, so z. B.

#### 57. Beobachtung von Duchenne (de Boul.)<sup>1)</sup>.

M. B., 22 Jahre alt (1853). — Klassischer Fall von juveniler Form (aus Beschreibung und Abbildung ersichtlich). — Im Gesicht ist der *Orbicul. oris* fast ganz verschwunden, was ihm einen sonderbaren Ausdruck giebt.

#### 58. Beobachtung von Friedreich<sup>2)</sup>.

Franz Geiger, 30 Jahre alt. — Typischer Fall von juveniler Form (Beginn im 16. Lebensjahr, charakteristische Localisation der Atrophie am Schultergürtel und Oberarm, Ober- und Unterschenkel, exquisite Hypertrophie der *Supra- und Infraspinati*, *Subscapulares* u. s. w.).

Bemerkenswerth durch eine erhebliche Hypertrophie beider *Masseteren* und wohl auch eine Hypertrophie der linken Hälfte des *Orbicularis oris*, die massiger, ist als die rechte, und beim Blasen, Pfeifen u. s. w. deutlicher hervortritt (Atrophie der rechten Hälfte [Verf.]).

#### 59. Beobachtung von Lichtheim<sup>3)</sup>.

Luise Groth, 42 Jahre alt. Auch dieser viel citirte Fall, dessen Zugehörigkeit zu der „juvenilen Form“ oder wenigstens zur Dystrophie im Allgemeinen ich bereits in meiner früheren ausführlichen Arbeit (1884. l. c. S. 37) nachgewiesen zu haben glaube, darf hier angeführt werden.

Es heisst in der Krankheitsgeschichte: Gesicht im Ganzen sehr mager; von mimischen Bewegungen fehlen besonders das Rümpfen der Nase, das Runzeln der Augenbrauen, das Mundspitzen und Pfeifen; das Heben der Oberlippe ist ausserordentlich erschwert, weniger das Herabziehen der Unterlippe.

Hier wäre auch der bei Marie et Guinon (l. c. p. 811) mitgetheilte typische Fall von S. Wilks (Lect. on diseases of the nerv. syst. 1878. p. 428) einzureihen: juvenile Form mit ausgesprochener Gesichtsbetheiligung.

Von neueren Beobachtungen führe ich an:

#### 60. Beobachtung von E. Remak<sup>4)</sup>.

Herr B. . . ., 32 Jahre alt, Kaufmann. Heredität. Mutter und 2 Geschwister erkrankt. — Beginn in der Kindheit, schleichend; zu-

1) *Électrisation localisée*. 1. édit. 1855. p. 311 u. 331. Fig. 57 u. 64. 3. édit. 1872. Fig. 124 u. 125. — Die Angabe über das Gesicht befindet sich nur in der 1. Aufl., wie ich nach Landouzy-Déjerine, 1. Arbeit. 1885. p. 107 citire.

2) Ueber progressive Muskelatrophie u. s. w. Berlin 1873. S. 194. Beob. XXI.

3) Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks. Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. VIII. S. 521. 1878.

4) Ueber die gelegentl. Betheiligung der Gesichtsmuskeln bei der juvenilen Form der progressiven Muskelatrophie. Neurol. Centralbl. 1884. Nr. 15.

erst in den Schulter- und Armmuskeln, dann allmählich das Gesicht befallend; seit 3 Jahren Augenschluss nicht mehr möglich. Zuletzt Abmagerung am linken Oberschenkel.

Typisches Bild der juvenilen Form, vorwiegend am Schultergürtel und den Oberarmen, in klassischer Localisation. Keine fibrillären Zuckungen, nirgends EaR.

Im Gesicht fast vollkommene doppelseitige Facialislähmung, maskenartiger Ausdruck, Unfähigkeit die Augen zu schliessen. Keine EaR.

#### 61. Beobachtung von Mossdorf<sup>1)</sup>.

Naundorf, 33 Jahre alt, Knecht. — Keine Heredität. Beginn im 18. Lebensjahr in den Armen und im Rücken, 10 Jahre später in den Beinen, erst nach 3 weiteren Jahren etwas Schwäche der Hände. Beginn der Gesichtsbetheiligung unbekannt.

Typischer Fall von juveniler Form mit charakteristischer Localisation an den Schultern, den Oberarmen, dem Rücken, den Becken- und Oberschenkelmuskeln. Nirgends EaR; nirgends fibrilläre Zuckungen.

Im Gesicht: Parese und Abmagerung der Musculatur der rechten Gesichtshälfte; keine Wulstung der Lippen; linke Gesichtshälfte anscheinend normal.

#### 62. Beobachtung von Bernhardt<sup>2)</sup>.

Fräulein W. . . ., 18 Jahre alt. Keine Heredität.

Krankheit 1 Jahr (länger?), mit Schwäche der oberen Extremitäten, zuerst links, dann rechts. Zu gleicher Zeit Anomalien im Gesicht bemerkt; in den Beinen angeblich nichts.

Befund. An den Schultern und Armen die typische Localisation, Deltoidei „fast hypertrophisch“. Vorderarm- und Handmuskeln normal.

An den Beinen Schwäche der Peroneusgebiete (Hüft- und Lenden- gegend und Oberschenkel nicht genauer untersucht).

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

Im Gesicht besteht Schwäche der rechten Ober- und der linken Unterlippe; Lippen nach aussen umgebogen; Pfeifen unmöglich; eigenthümliches Verziehen des Mundes beim Lächeln. Andeutung von Facies myopathica.

#### 63. Beobachtung von Singer<sup>3)</sup>.

Johann Novák, 34 Jahre alt. Keine Heredität.

Seit 2 Jahren Schwierigkeit in der Lippenbewegung; zur selben Zeit Luxation des linken Vorderarms, angeblich von da an (? wohl schon viel früher!) Schwäche der oberen Extremitäten und der Schultern.

1) Ein zweiter Fall von Betheiligung der Gesichtsmusculatur bei der juvenilen Muskelatrophie. Neurol. C.-Bl. 1885. Nr. 1.

2) Ueber einen Fall von (juveniler) progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmusculatur. Berl. klin. Woch. 1887. Nr. 41.

3) l. c. Prager Zeitschr. f. Heilkunde. VIII. 1887. Beob. 2.

Befund: Vollkommen typischer Fall von juveniler Form, nur in der oberen Körperhälfte; charakteristische Localisation der Atrophie und Hypertrophie (Deltoiden zum Theil, Supinator longus, Extensoren am Vorderarm). Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

Schwäche der rechtsseitigen Gesichtsmusculatur, besonders an den Lippen; kann nicht pfeifen oder die Backen aufblasen u. s. w. — Lippen nicht vorgewulstet.

#### 64. Beobachtung von Landouzy-Déjerine<sup>1)</sup>.

N. N. . . . , 45 Jahre alt, Transporteur. Keine Heredität.

Beginn angeblich erst mit 40 Jahren in den Schultern und Armen; dann Fortschreiten auf die unteren Extremitäten, zuletzt auf das Gesicht.

Befund: Typischer Fall von juveniler Localisation an Schultern und Oberarmen und in der unteren Körperhälfte. — Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR (was die Verfasser dafür halten, ist nicht beweisend).

✓ Im Gesicht deutliche Störung, vorwiegend halbseitig (links); das linke Auge kann nicht ganz geschlossen werden, Pfeifen unmöglich, sonderbares Lachen („rire en travers“).

Auch der oben schon (unter Nr. 41) mitgetheilte Fall von Landouzy-Déjerine gehört hierher. Ebenso vielleicht der (unter Nr. 6.) schon mitgetheilte Fall von Marie und Guinon mit leichtester Gesichtsbetheiligung; weiterhin auch die Obs. V in der Arbeit dieser Autoren, wo es zweifelhaft geblieben, wann die Affection des Gesichts begonnen hat.

#### 65. Beobachtung von Ladame<sup>2)</sup>.

Jean K. . . . , 20 Jahre alt. — Grossvater war atrophisch.

Beginn im 13. Jahre mit Atrophie der rechten Schulter und des rechten Arms, dann des rechten Oberschenkels, endlich der linken Seite. — Gesichtsbetheiligung blieb unbemerkt, hat vielleicht schon früher bestanden (Augen im Schlaf nicht fest geschlossen, eigenthümliches Lächeln).

Vollkommen typische juvenile Form: charakteristische Localisation der Atrophie, auffallend voluminöse Supra- und Infrapinnati und Waden.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR; keine Spur von Muskelretraction.

✓ Charakteristischer Gesichtsausdruck, maskenartig. Patient kann nicht pfeifen, die Augen nicht schliessen, hat sonderbares Lächeln u. s. w.

#### 66. Beobachtung von Stern<sup>3)</sup>.

Marie Herzmoneit, 11 Jahre alt. Keine Heredität.

Beginn mit 4 Jahren: zuerst bemerkt eine Schiefheit des Gesichts und Schwäche im linken Arm; dann Schwäche der Beine.

1) l. c. 2. Arbeit. 1886. Obs. IV.

2) Contribution à l'étude de la myopath. atroph. progress. Rev. de Méd. 1886. Oct.

3) Fall von progressiver Muskelatrophie (juvenile Form; Erb) mit halbseitiger Betheiligung des Gesichts. Mitth. aus d. med. Klinik in Königsberg. Leipzig 1888. S. 284.

Befund: Trotz der mangelhaften Beschreibung ist die typische juvenile Localisation nicht zu verkennen; bemerkenswerth ist die Hypertrophie der Glutaei und der Waden. — Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

Gesichtsbetheiligung sehr auffallend: linke Gesichtshälfte starr und ausdruckslos, viel umfangreicher als die rechte, besonders in der Oberkiefergegend. — Lippen links gewulstet und vorstehend; linke Zungenhälfte weit voluminöser als die rechte. Sprache etwas unbeholfen und näselnd. — Die knöchernen Theile zeigen keine Differenz zwischen links und rechts.

#### 67. Beobachtung von Troisier-Guinon<sup>1)</sup>.

Estelle C..., 18 Jahre alt, Weberin. — Vater an juveniler Form leidend (s. oben Beob. Nr. 20). Zwei Geschwister gesund.

Beginn im 11. Lebensjahre, mit Schwäche im Nacken und den Schultern; später Uebergang auf die Oberarme, sehr langsam auch auf die Vorderarme.

Betheiligung des Gesichts war unbemerkt geblieben, ihr Beginn also nicht festzustellen.

Der Befund zeigt das gewöhnliche Bild der Atrophie in den Schulter- und Oberarmmuskeln, starke Atrophie auch der Nackenmuskeln.

Lenden- und Bauchmuskeln scheinen nur sehr wenig, die Ober- und Unterschenkelmuskeln (mit Ausnahme der Adductoren) noch gar nicht theiligt. Keine Spur von fibrillären Zuckungen, nirgends etwas von Muskelretraction.

Ausgesprochene Betheiligung des Gesichts: glatte Stirn, offenstehender Mund, „grünes“ Lachen (en travers), dicke hängende Unterlippe; Stirnmuskeln schwach; Orbicularis oris et palpebr. fast völlig gelähmt; Augenschluss, Blasen, Pfeifen unmöglich.

#### 68. Beobachtung von Osler<sup>2)</sup>.

Sebastian B..., 15 Jahre alt. Keine Heredität.

Seit 5 Jahren zunehmende Schwäche der Arme; seit 3—4 Jahren etwas Schwäche der Lippenmuskeln.

Befund: Vollkommen typische Localisation am Schultergürtel und den Oberarmen; erste Anfänge des Leidens am Oberschenkel.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR. Gesicht ausdruckslos (Facies myopathique), maskenartig, vorstehende Lippen; Unfähigkeit die Augen völlig zu schliessen; Schwäche der Lippen- und Mundmuskeln.

Auch an die mitgetheilte Beobachtung 16 von Ed. Oppenheimer wäre hier noch zu erinnern; auch in diesem Fall fand sich eine geringe Gesichtsbetheiligung.

Aus dieser stattlichen Reihe von Beobachtungen geht hervor, dass bei der juvenilen Muskelatrophie sich nicht selten,

1) l. c. Rev. de Méd. 1889. Obs. II.

2) Case of simple idiopathic muscul. atrophy, involving the face and the scapulo-humeral muscles. Americ. Journ. of med. sci. Sept. 1889. Vol. 99. p. 261.



und zwar weit häufiger, als man dies früher glaubte, eine Betheiligung der Gesichtsmusculatur findet, und zwar zu jeder beliebigen Zeit des Leidens und in jeder beliebigen Intensität und Ausbreitung. Bald erscheint die Schwäche der Gesichtsmuskeln schon früh im Verlauf des Leidens, manchmal gleichzeitig mit den übrigen Anfangssymptomen, bald spät, nach vieljährigem Bestehen desselben. Hier ist die Affection nur in Spuren zu finden, auf einzelne Muskeln oder Theile von Muskeln beschränkt und nur dem geübten und suchenden Auge erkennbar, dort erstreckt sie sich nur auf die eine Hälfte des Gesichts, die andere verschonend, und wieder in anderen Fällen breitet sie sich mehr und mehr aus, bis zu dem fast vollständigen Ergriffensein der Gesichtsmuskeln, bis zur maskenartigen Unbeweglichkeit des Gesichts (*Facies myopathica*). Atrophie der Muskeln oder selbst Hypertrophie derselben kann sich deutlich zeigen. — Aber immer oder fast ausnahmslos sind es nur die mimischen Gesichtsmuskeln, welche dem Leiden erliegen; nur in ganz vereinzelt Fällen hat man eine Betheiligung der Masseteren gesehen (Beob. 16 und 58) oder eine Affection der Zunge (Beob. 15 und 66) oder gar eine (zweifelhafte) Betheiligung der Augenmuskeln (Beob. 15 und eine gelegentliche Notiz von Eisenlohr<sup>1)</sup>), der bei einem 12jährigen Mädchen mit infantiler Form eine früh entstandene linksseitige Abducensparese constatirte). Niemals ist bis jetzt ein Auftreten des Symptomencomplexes der Bulbärparalyse gesehen worden.

Das Uebergreifen des Krankheitsprocesses auf die Gesichtsmuskeln kann somit bei der juvenilen Form zu jeder beliebigen Zeit des Krankheitsverlaufs und in jeder beliebigen Ausdehnung erfolgen. Bei der „infantilen“ Form haben wir es also nur mit einem ungewöhnlich frühen Auftreten der Gesichtsbetheiligung zu thun; dieselbe erscheint hier als das Primäre.

b) Was die pseudohypertrophische Form mit Gesichtsbetheiligung anlangt, so liegen darüber bis jetzt nicht viele Beobachtungen vor, aber immerhin einige beweisende; zunächst die oben unter Nr. 38 angeführte Beobachtung von Westphal (Bertha Nickel), deren Schwester in ganz analoger Weise erkrankt ist.

#### 69. Beobachtung von Westphal<sup>2)</sup>.

Mathilde Nickel, 21 Jahre alt. — Beginn des Leidens in der Kindheit (12. Lebensjahr), mit abnormer Haltung, Schwäche im Kreuz, Emporklettern u. s. w.

1) Tagebl. der 62. Naturforscherversammlung in Heidelberg. 1889. S. 524.

2) l. c. Charité-Annalen. 1887. Beob. 2.

Krankheitsbild im Ganzen dasselbe wie bei der Schwester; starke Lendenlordose; typische Localisation, mehr oder weniger hochgradige Atrophie am Rumpf und den Extremitäten, maskiert durch Pseudohypertrophie der Muskeln und Polysarcie.

Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

Zunahme der Gesichtsfülle ganz ähnlich wie bei der Schwester; besonders stark entwickelt die untere Wangen- und Kinngegend; Mund für gewöhnlich geöffnet, Unterlippe schnauzenförmig vorgestreckt. — Bewegungen im oberen Facialisgebiet gut; die Excursionen der Mundmuskulatur vielleicht etwas mangelhaft.

Zungen-, Kau- und Augenmuskeln normal.

Noch typischer sind wohl die folgenden Beobachtungen:

#### 70. Beobachtung von Langdon Down<sup>1)</sup>.

Benjamin Round, 11 Jahre alt. Keine Heredität. Beginn etwa im 6. Lebensjahr; fiel oft hin, Schwäche der Beine, Lendenlordose, zuletzt Schwäche der Arme; kann seit einem Jahre nicht mehr gehen.

Klassischer Fall von Pseudohypertrophie; enorme Hypertrophie der Glutaei und der Waden, auch des Sacrolumbalis und der Serrati, weniger des Quadriceps und der Hüftbeuger bei grosser Schwäche der Muskeln; in der oberen Körperhälfte hochgradige Schwäche der Oberarme und Schultern, völlige Atrophie der Pectorales, der Schulterblattmuskeln, der Latissimi, der Beuger am Oberarm u. s. w., Hypertrophie der Deltoidei und der Tricipites; annähernd normales Verhalten der Vorderarm- und Handmuskeln.

Im Gesicht: schwache mimische Bewegungen, Schwäche des Orbicul. palp. und der Frontales, sowie der Muskeln der Oberlippe; dicke Lippen, besonders Oberlippe.

Ausserdem unzweifelhafte Hypertrophie der Temporales, geringere der Masseteren. — Zungen- und Augenmuskeln frei. — Geistige Schwäche.

#### 71. Beobachtung von Langdon Down<sup>1)</sup>.

Samuel Richardson, 11 Jahre alt. Keine Heredität. Beginn im 9.—10. Lebensjahre mit Schwäche der Beine, öfterem Hinfallen, später Schwäche der Arme; kann nur noch mit Unterstützung gehen.

Typisches Bild der Pseudohypertrophie, mit den bekannten Veränderungen an den Beinen, mit charakteristischer Localisation von Atrophie (Pectorales, Latissimi, Bicipites u. s. w. und Hypertrophie (Deltoidei, Tricipites, Supra- und Infraspinati u. s. w.) in der oberen Körperhälfte. Vorderarm- und Handmuskeln frei. Geistige Schwäche.

Gesicht ausdruckslos, maskenartig; Lippen, besonders die Oberlippe, dick, breit und lang; Bewegungen der mimischen Muskeln schwach; sonderbares Lachen; geringe Herrschaft über die Lippenbewegungen.

Masseteren und Temporales normal.

1) Transact. of pathol. Society of London. XXI. 1870. p. 24. 11. Case of paralysis with apparent muscular hypertrophy. 12. Case of pseudo-hypertrophic paralysis.

Der oben (unter Nr. 40) mitgetheilte Fall von Buss ist ebenfalls eine unzweifelhafte Pseudohypertrophie mit Betheiligung der Gesichtsmusculatur.

Wenn man mit Charcot den ersten in der Arbeit von Marie und Guinon (l. c. Obs. I: Lang . . .) zur Pseudohypertrophie stellen will, so gehört er wegen seiner Gesichtsbetheiligung ebenfalls hierher.

Jedenfalls geht aus diesen Beobachtungen zur Gänze hervor, dass es auch Fälle von wohlausgebildeter Pseudohypertrophie giebt, bei welchen das Leiden sich auf die Gesichtsmusculatur erstreckt und in derselben theils als Hypertrophie, theils als Atrophie erscheint.

Ausserdem lehren diese Beobachtungen aber auch, dass zugleich mit der Affection der Gesichtsmusculatur, welche ja nach Landouzy und Déjerine charakteristisch für die „infantile“ Form sein soll, sich in den verschiedensten Körpermuskeln Hypertrophie finden kann, welche nach den gleichen Autoren bei der „infantilen“ Form nicht vorkommen soll. Schon in früher mitgetheilten Krankheitsgeschichten haben wir zahlreiche Belege dafür gegeben, dass neben der Atrophie der Gesichtsmuskeln sich an verschiedenen Körpermuskeln, sei es wahre, sei es falsche, lipomatöse, Hypertrophie finden kann (vgl. die Beobachtungen 1, 2, 3, 4, 16, 22, 46, 47, 48, ebenso die oben S. 61 erwähnten Obs. V und VI von Marie et Guinon, ferner 56, 62, 63, 65, 66).

c) Infantile Form mit sonstiger „juveniler“ Localisation oder mit Pseudohypertrophie, d. h. also Fälle mit primärer oder ganz frühzeitiger Localisation im Gesicht, welche im Uebrigen am Körper das Bild der juvenilen Form oder das Bild der Pseudohypertrophie zeigen. Sie sind sehr häufig, denn eigentlich entwickeln sich alle Fälle von sogenannter infantiler Form, sobald einmal das Leiden über das Gesicht hinaus greift und den übrigen Körper in Mitleidenschaft zieht, entweder in der einen oder anderen Richtung.

Es gehören also zunächst alle die Fälle hierher, die wir schon oben als Beweis für die Zusammengehörigkeit der „infantilen“ und „juvenilen“ Form angeführt haben: die Beobachtungen 41, 42—49.

Eine ähnliche, sehr typische Beobachtung ist neuerdings erst in Frankreich wieder publicirt.

## 72. Beobachtung von Le Noir und Bezançon<sup>1)</sup>.

Henri B. . . ., 23 Jahre alt. — Keine Heredität.

Im 8. Lebensjahre Chorea; seitdem dicke Lippen, hat nie

1) Observat. de myopathie progress. primit., type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Déjerine. Rev. de Méd. 1890. 4. p. 307.

pfeifen oder singen können; vom 10. Lebensjahre an mangelhafter Augenschluss und schlechte Aussprache einzelner Buchstaben. — Vom 17. Jahre ab Schwäche der Arme, vom 20. Jahre an Schwäche der Beine.

Status. Ausgesprochene „Facies myopathique“: maskenartiger Ausdruck, dicke Lippen, halbgeöffneter Mund, Unfähigkeit die Stirn zu runzeln, die Augen zu schliessen, zu pfeifen u. s. w.

Kau- und Zungenmuskeln normal.

Charakteristische Haltung, Lendenlordose, Absteigen der Schulterblätter, watschelnder Gang u. s. w.

Atrophisch: Sternocleidom., Pectorales, Cucullares (excl. oberes Drittel), Rhomboidei, Serrati (Latissimi?), Sacrolumbales; die Beuger und Strecker am Oberarm, die Supinatores longi und die Extens. carpi radiales. Ferner die Bauchmuskeln, Ileopectas und Glutaei, besonders rechts, Oberschenkelmuskeln (besonders rechts), Peroneusgebiete.

Etwas hypertrophisch: ein Theil des Deltoideus. Normal: Supra- und Infraspinati, Subscapulares, Teretes, Vorderarm- und kleine Handmuskeln, Adductoren und Gastrocnemii.

Keine EaR. Patellarreflexe abgeschwächt.

Die Annäherung an die Pseudohypertrophie zeigt sich in den soeben erwähnten Beobachtungen von Westphal (Beob. 38 und 69), in welchen der Beginn der Gesichtsbetheiligung freilich wohl erst in eine spätere Krankheitsperiode fällt. Immerhin ist es vielleicht bemerkenswerth, dass mit der Pseudohypertrophie, der Lipomatose, sich relativ so selten Affection des Gesichts findet, obgleich diese Form ja ebenfalls fast immer in der frühesten Jugend beginnt.

d) Pseudohypertrophie mit späterer juveniler Localisation.

Es unterliegt für mich nicht dem mindesten Zweifel, dass viele Fälle, die man erst im späteren Verlauf des Leidens zu Gesicht bekommt und als juvenile Form auffasst, in einer früheren Krankheitsperiode, in der Kindheit, das Bild der Pseudohypertrophie dargeboten haben, oder wenigstens als solche diagnosticirt sein würden.

Wir haben derartige Fälle bereits in grösserer Zahl angeführt, so dass wir hier nicht lange dabei zu verweilen brauchen; man vgl. die eigenen Beobb. Koch (Nr. 34) und Kehret (Nr. 35), dann die Fälle von Buss (Nr. 40), von Marie-Guinon (Nr. 6), von Veiga de Souza (Nr. 18 und 19), von H. Oppenheim (Nr. 15) u. A.

Es sind das Fälle, welche — wenn die gegebene Deutung richtig ist — im wahren Sinne des Wortes als „Uebergangsformen“ von der pseudohypertrophischen zu der juvenilen Form angesehen werden können.<sup>1)</sup>

1) Aehnliche Beobachtungen hat auch Gius. Palma (Giorn. di Neuropatol. Vol. II. p. 260. 1884) publicirt und auf diesen Uebergang hingewiesen.

e) Juvenile Form unter dem Bilde der Pseudohypertrophie.

Ich möchte hierher den folgenden merkwürdigen Fall rechnen, welchen man schon der Entstehungszeit des Leidens wegen unmöglich zur Pseudohypertrophie rechnen kann und der doch das Bild des Leidens in seinem Beginn, wie man es bei Kindern sieht, darbietet.

73. Eigene Beobachtung (Nr. 24).

Herr H. . . . ., 59 Jahre alt, Buchhändler; consultirt mich am 8. Juni 1887.

Keine Heredität. — Beginn vor 12—14 Jahren mit Schwäche in den Beinen, Kältegefühl; Treppensteigen wird schwierig; er knickt oft zusammen und fällt hin. — Abmagerung der Oberschenkel.

In der letzten Zeit etwas Blasenschwäche. Arme ganz frei.

Befund: Atrophie und Schwäche der Oberschenkel in ganz typischer Weise (Umfang in der Mitte rechts 41, links 43 Cm.); Hypertrophie der Waden (rechts 36, links 39 Cm.). — Fehlen des Patellarreflexes, Erhaltensein des Achillessehnenreflexes.

An der oberen Körperhälfte gar nichts, als Fehlen des Supinator longus beiderseits. Keine fibrillären Zuckungen; keine EaR.

Hirn und Hirnnerven, Sensibilität u. s. w. normal.

Der Fall nimmt jedenfalls eine Sonderstellung ein; aber ich denke, man kann ihn wohl auffassen als eine langsam sich entwickelnde Dystrophie, die im späteren Lebensalter durch ihre Localisation das Bild der sonst nur in der Kindheit auftretenden Pseudohypertrophie herbeigeführt hat.

Ähnliches habe ich in der Literatur bisher nicht gefunden. Der Fall von Dyce-Brown<sup>1)</sup> gehört wohl nicht sicher hierher und wird später noch kurze Erwähnung finden.

f) Unbestimmte Formen.

Es giebt nun noch eine ganze Reihe von Fällen, welche auch der erfahrene Beobachter nicht sofort mit Sicherheit der einen oder anderen Form zuzurechnen vermag, wo das eine oder andere Kriterium fehlt, das eine oder andere Symptom nicht in der gewöhnlichen Weise ausgesprochen ist, während doch das Gesamtbild für die eine oder andere Form spricht; wo man z. B. einen Typus der „hereditären“ Form vor sich zu haben glaubt, wo aber keine Spur von Heredität nachzuweisen, der Fall vielmehr der einzige in seiner Familie ist; wo etwa eine „infantile“ Form mit Gesichtsbetheiligung vorliegt und doch keine Heredität nachweisbar ist; wo ferner das

1) Case of pseudohypertrophic paralysis occurring in an adult. Edinb. med. Journ. 1870. June. p. 1079.

klassische Bild der „Pseudohypertrophie“ vorzuliegen scheint — in Haltung und Bewegung des Kranken, Entwicklung des Leidens u. s. w. und wo doch keine — wahre oder falsche — Hypertrophie zu finden ist; wo man die ersten Anfänge des Leidens vor sich hat und noch nicht übersehen kann, in welcher Richtung es sich entwickeln wird u. s. w. Das sind die Fälle, wo der eine Beobachter diese, der andere jene Form diagnosticirt, der Eine sich vielleicht für die juvenile, der Andere für die pseudohypertrophische Form entscheidet, wo Zweifel bestehen, ob infantile oder hereditäre oder juvenile Form vorliegt; die Fälle, wo man anfangs eine andere Form diagnosticirt, als nach längerem Bestehen des Leidens u. s. w.

Aber gerade, dass solche Zweifel bestehen können, dass so viele Fälle vorkommen, über deren Zugehörigkeit zu der einen oder anderen Form wohlbegründete Meinungsverschiedenheiten herrschen können, — nun, ich glaube, das ist eben ein vortrefflicher Beweis dafür, dass diese Formen nicht scharf von einander zu trennen sind, dass sie vielmehr zusammengehören.

Solche zweifelhafte, unbestimmte Formen giebt es nun gar nicht so selten; ich habe in den früher mitgetheilten Beobachtungen eine ganze Reihe, die ich hierher rechnen möchte und wo ich — bei der Einreihung derselben in die verschiedenen Kategorien — meine Zweifel oft nicht unterdrücken konnte. Ich erinnere z. B. an die Beob. 6 (Charcot), 15 (H. Oppenheim), 18 und 19 (Veiga de Souza), die ich zu der „juvenilen“ Form gestellt habe, bei welchen allen es jedoch mehr oder weniger wahrscheinlich ist, dass sie in der Kindheit unter dem Bilde der Pseudohypertrophie begonnen haben; ferner an die Familien P. und v. C... und Haug aus meiner eigenen Beobachtung (Beob. 28 und 29, 30 und 31, 32 und 33), in welchen die Diagnose „Pseudohypertrophie“ wohl allerlei Bedenken unterliegt und ebenso gut durch die Diagnose „hereditäre“ oder „juvenile“ Form hätte ersetzt werden können; weiterhin die eigenen Beobachtungen 34 (Kbch) und 35 (Kehret), welche wohl das volle Bild der „juvenilen“ Form darbieten, aber doch wahrscheinlich in der Kindheit, in der Entwicklungszeit des Leidens eher der „Pseudohypertrophie“ angehörten; ebenso ist der Fall von Buss (Beob. 40) vielleicht nicht ganz sicher zu rubriciren.

Von den Fällen mit „infantiler“ Form kann gleich der erste (Beob. 41 — Landouzy-Déjerine) mit ebensoviel, ja vielleicht mit mehr Recht zu der juvenilen Form gestellt werden; nicht minder bestehen Zweifel über den Fall VII von Zimmerlin's „hereditärer“ Form (Beob. 51), welchen ich schon oben (S. 66) bei der Wieder-

gabe dieser Beobachtung Ausdruck gegeben habe; ebenso habe ich bei den 3 Fällen der Familie H.... (Beob. 52—54) schon gesagt, dass sie ebensowohl zur „hereditären“, wie zur „juvenilen“ Form gestellt werden können.

Noch leichter treten natürlich Zweifel auf bei den Fällen, die ich oben als „Uebergangsformen“ bezeichnet habe und bei welchen die Zugehörigkeit zu der einen oder anderen speciellen Form häufig discutirbar erscheint. Ich verweise u. A. auf die Beobachtungen 62, 63, 65, 66, 67, wo überall die Entscheidung, ob „infantile“ und „juvenile“ Form, nicht ganz sicher ist.

Ich führe noch einige derartige Beobachtungen hier an, welche, wie mir scheint, eine auch nur annähernd sichere Bestimmung ihrer Form nicht gestatten und gerade deshalb besonders lehrreich sind.

#### 74. Beobachtung von Charcot (Marie et Guinon<sup>1)</sup>).

Lang . . . ., 11 Jahre alt. Keine Heredität.

Beginn in frühester Kindheit, lernte nicht gut laufen, fiel oft hin, hatte schwache Arme u. s. w. Geringe Intelligenz.

Befund: Gesicht in charakteristischer Weise befallen; Schwäche der Lippen, Vorstehen derselben u. s. w.

Am ganzen Körper keine deutliche Atrophie oder Hypertrophie, nur die Oberschenkel etwas mager.

Gleichwohl besteht das typische Bild der Bewegungsstörungen wie bei Pseudohypertrophie: watschelnder, steigender Gang, Lendenlordose, Emporklettern an den Beinen beim Aufrichten u. s. w.

Die genaue Untersuchung ergibt eine mehr oder weniger hochgradige Schwäche der folgenden Muskeln: des rechten Pectoralis, der Cucullares (untere Drittel), der Rhomboidei, Sacrolumbales, Deltoidei, der Beuger am Oberarm und der Supinat. longi; der Hüftbeuger, Adductoren, der Quadricipites, der Peroneusgebiete u. s. w. — Vorderarm- und Handmuskeln ganz normal; ebenso die Waden.

Sehnenreflexe erloschen. Cyanose der Haut.

Was ist das? Marie und Guinon fassten den Fall auf als einen Typus der Pseudohypertrophie ohne Hypertrophie, man könnte ihn aber auch einen Typus der infantilen Form nennen, ohne Atrophie, oder einen Typus der juvenilen Form mit Gesichtsbetheiligung, aber ohne erhebliche Atrophie. Und dabei ist er nicht einmal hereditär, also jedenfalls eine richtige unbestimmte Form.

1) l. c. Rev. de Méd. 1885. Obs. I.

75. u. 76. Beobachtungen von v. Limbeck<sup>1)</sup>.

Zwei Schwestern B., die eine 24, die andere 19 Jahre alt; bei der ersten das Leiden nach dem 20., bei der anderen im 14. Jahre entwickelt.

Bei Beiden die charakteristische Schwäche des Rückens und der Hüftbeuger, leichte Lordose, Gehstörung, Emporklettern u. s. w. An den unteren Extremitäten das Bild der Pseudohypertrophie.

Schultergürtel und obere Extremitäten anscheinend frei, obgleich einzelne Muskeln daselbst auffallend voluminös. — Waden gut entwickelt. — Gesicht ganz frei. — Keine fibrillären Zuckungen. — In den Muskeln bei galvanischer Reizung etwas träge Zuckung, aber nicht wie bei der EaR.

Ist dies Pseudohypertrophie? — Dagegen spricht die späte Entwicklung. — Juvenile Form? — Dagegen spricht die Localisation. Hereditäre Form? — Ist vielleicht am zutreffendsten.

77. u. 78. Beobachtungen von Spillmann und Haushalter<sup>2)</sup>.

Zwei Brüder C. . . ., der ältere 31, der jüngere 22 Jahre alt; sonst in der Familie nichts.

Der Aeltere hat im 2. Lebensjahre Convulsionen gehabt, das Leiden begann bei ihm in der frühesten Kindheit; bei dem Jüngeren erst etwa im 5. Jahre.

Beide bieten, in Bezug auf Localisation des Leidens, Functionsstörung u. s. w. das typische Bild der juvenilen Muskelatrophie (durch Abbildungen erläutert); während jedoch der Jüngere in hohem Grade atrophisch und mager erscheint, ist bei dem Aelteren das Bild maskirt durch eine Polysarcie, die besonders in der oberen Körperhälfte stark hervortritt. — Bei Beiden ist das Gesicht frei und angeblich niemals etwas von Hypertrophie bemerkt worden. — Keine EaR; dagegen wollen die Verfasser bei Beiden „fibrilläre Contractionen“ beobachtet haben. (In der Beschreibung werden dieselben als „Ondulations“, als „Frémissements continus“, zuweilen auch „petites secousses localisées“ bezeichnet; macht nicht den Eindruck echter fibrillärer Contractionen. Erb.)

Die Verfasser betonen selbst die Schwierigkeit, diese Fälle einer der aufgestellten Kategorien einzuordnen und möchten sie am liebsten der „juvenilen“ Form zurechnen; dieselben könnten aber ebensogut bei der „hereditären“ stehen.<sup>3)</sup>

Es mögen nun noch kurz einige eigene, hierher zu rechnende Beobachtungen folgen.

## 79. Eigene Beobachtung (Nr. 25).

Friedrich Götz, 14 Jahre alt, Maurerssohn; in der Klinik vom Juni bis August 1886.

1) Zur Lehre von der Dystrophia musc. progr. (Erb). Prag. Zeitschr. f. Heilk. IX. 1888. S. 173.

2) Deux cas de myopathie primit. progr. Rev. de Méd. 1890. 6. S. 471.

3) Auch die ganz neuerdings erschienene interessante Beobachtung von



Keine Heredität. Beginn vor 2 Jahren (wahrscheinlich schon früher), mit Veränderung des Ganges: Wackeln, Einsinken der Kniee, zunehmende Schwäche, Emporklettern u. s. w. — Abstehen der Scapulae.

Befund: Gesicht vollkommen frei.

Muskeln des Schultergürtels und der Oberarme schwächlich; gewöhnliche Localisation der Atrophie (Cucullar., Serrati, Rhomboid., Deltoidei, Beuger am Oberarm incl. Supinat. longi u. s. w.); Vorderarm- und kleine Handmuskeln normal; die Supra- und Infraspinati etwas hypertrophisch.

Die Muskeln am Oberschenkel fast alle atrophisch, incl. des Ileopectineus, aber ausgenommen den Sartorius, der beiderseits eher hypertrophisch erscheint; ebenso ein Theil des rechten Glutaeus. Peroneusgebiet, besonders der Tibialis anticus, etwas geschwächt; Wade sehr gut entwickelt, kräftig, links entschieden hypervoluminös.

Nirgends fibrilläre Zuckungen; keine EaR; keine Muskelretractionen. Tricepsreflexe fehlen, Patellarreflexe geschwächt, Achillessehnenreflexe normal.

Welche Form haben wir hier? Juvenile, hereditäre, pseudo-hypertrophische? — Von allen findet sich etwas, mir scheint aber die Sache doch unbestimmt.

#### 80. Eigene Beobachtung (Nr. 26).

Carl Dauscher, 7 Jahre alt, Wagnerssohn. Keine Heredität nachweisbar. — Beginn im 4. Lebensjahr mit Störungen im Gehen, rascherem Ermüden. Intelligenz ganz gut.

Befund: Gesicht vollkommen normal; ebenso Zunge und Kau-muskeln.

Atrophisch: Pectorales (excl. Clavicularbündel), Cucullares (excl. obere Bündel), Latissimi (völlig fehlend), Teretes, Rhomboidei, Deltoidei zum Theil, Beuger am Oberarm, incl. Supinatores longi, Sacrolumbales.

Normal: Serrati, Supraspinati, Subscapulares, Vorderarm- und Handmuskeln.

Hypertrophisch: Infraspinati, Deltoidei in ihren mittleren Bündeln, Tricipites.

In der unteren Körperhälfte paretisch und atrophisch: die Glutaei, Ileopectineus, Adductores, Quadricipites (knollige Contraction, zum Theil hypervoluminös), Peroneusgebiete.

Wohlerhalten und mehr oder weniger hypervoluminös sind: Tensores fasciae, Sartorii, Beuger des Unterschenkels, die Gastrocnemii (sehr kräftig und nur mässig hypertrophisch).

Typische Haltung, Lendenlordose, watschelnder, steigender Gang, lose Schultern, Emporklettern beim Aufstehen u. s. w.

Keine fibrillären Zuckungen; keine Spur von EaR.; keine Muskelretractionen.

E. Remak an einem 7jährigen Kinde (Berl. klin. Woch. 1890. S. 1121) gehört hierher; Remak bezeichnet den Fall als eine Vermischung der Pseudohypertrophie mit der juvenilen und infantilen Form.

Tricepsreflex fehlend, Patellarreflex abgeschwächt, Achillessehnenreflex lebhaft.

Pseudohypertrophie oder juvenile Form? Entstehungszeit, Entwicklung, Habitus sprechen für die erstere, aber es ist nirgends Pseudohypertrophie, die Waden sind nicht sehr dick, im Uebrigen ist es ein Typus der juvenilen Form, bei einem Kinde.

### 81. Eigene Beobachtung (Nr. 27).

Dora R. . . . ., 6 Jahre alt (1890).

Vor 2 Jahren schon zum ersten Mal gesehen; wurde damals als doppelseitige Hüftgelenkluxation behandelt.

Keine Heredität; Eltern und 3 Geschwister gesund. Lernte spät laufen, kann es jetzt (1888) noch nicht gut; kriecht und klettert aber. — Pavor nocturnus.

Befund (1888): Sehr fettes, schlaffes Kind, eigenthümlich watschelnder Gang; grosse Schlaffheit der Hüftgelenke.

Grosse Schwäche der Oberschenkelmuskeln, weniger am Unterschenkel; kann auf den Zehen stehen. Rückenstrecker etwas schwach, Bauchmuskeln gut. Kann nicht vom Boden aufstehen.

Schultergürtel schwach, exquisit „lose Schultern“. Pectorales (excl. Clavicularbündel) und Latissimi besonders schwach; ebenso die Beuger am Oberarm und die Supinatoren. — Vorderarm- und Handmuskeln normal. Gesicht ganz frei. — Sehnenreflexe fehlen.

Beim Herabdrücken des Armes tritt die Spitze der Scapula nach aussen. — Keine deutliche Hypertrophie.

Keine fibrillären Zuckungen. — Sehr reichliches Fettpolster.

Die sofort auf „Dystrophie“ gestellte Diagnose wurde durch die folgenden Untersuchungen im Jahre 1889 und 1890 über jeden Zweifel erhoben, um so leichter, als der Schwund des Fettpolsters bei dem Kinde jetzt eine viel genauere Untersuchung der Muskeln gestattete.

Befund 1889: Charakteristische Haltung, watschelnder steigender Gang, „lose Schultern“, Unfähigkeit vom Boden aufzustehen u. s. w.

Gesicht vollkommen frei; ebenso Vorderarm- und Handmuskeln. — Atrophisch: Pectorales (untere Partien), Cucullares, Latissimi, Sacrolumbales, Bicipites, Brachial. interni, Supinatores longi u. s. w.; grosse Schwäche der Oberschenkelmuskeln; Atrophie der Tibiales antici.

Keine Hypertrophie, auch nicht an der Wade. — Sehnenreflexe fehlen. — Keine fibrillären Zuckungen.

Auch hier die Frage: Pseudohypertrophie oder juvenile Form? Auch hier dieselbe Antwort wie im vorigen Falle, um so mehr, als jede Hypertrophie fehlt.

Ich möchte dann noch zwei Fälle erwähnen, welche mir selbst in ihrer klinischen Deutung lange Zeit etwas unklar und zweifelhaft geblieben waren, die aber durch die Section später als unzweifelhafte „Dystrophien“ sich erwiesen haben. Ich meine 1. den

Fall Roschi, den zuerst Friedreich<sup>1)</sup> und später Fr. Schultze<sup>2)</sup> ausführlich beschrieben haben und welchen ich selbst viele Jahre beobachtete und wiederholt genau untersuchte, und 2. den sehr wichtigen Fall von Heubner<sup>3)</sup>, welchen ich ebenfalls selbst lange Zeit beobachtete und der uns später wegen seines Rückenmarksbefundes noch eingehend beschäftigen wird. — Jetzt, wo ich über eine viel reichere Erfahrung verfüge und meinen Blick für alle die möglichen Vorkommnisse bei der uns beschäftigenden Krankheit geschärft habe, ist es mir nicht mehr im Mindesten zweifelhaft, dass die beiden Fälle ganz sicher zur „Dystrophie“ gehören. Wenn auch in dem Falle Roschi die Diagnose nachträglich mit einiger Sicherheit auf eine etwas anomale „juvenile Form“ gestellt werden kann, so bleibt bei dem Heubner'schen Fall allerdings die Entscheidung über die ursprüngliche Form des Leidens im Ungewissen, und so mag er eben eine „unbestimmte“ Form sein.

Endlich möchte ich hier auch noch anführen die Fälle, welche dadurch einigermaassen aus dem Rahmen der Dystrophie, resp. auch besonders der juvenilen Form heraustreten, dass sie sich in einem viel späteren Lebensalter entwickeln, als dies sonst die Regel ist. Während für die pseudohypertrophische und infantile Form der Beginn in der frühesten Kindheit, für die hereditäre ein solcher in der späteren Kindheit bis gegen die Pubertät hin, für die juvenile Form der Beginn um die Pubertätszeit oder bald nach derselben als Regel aufgestellt wurde, giebt es einzelne Fälle, für welche ein späteres und selbst sehr viel späteres Entstehen nachgewiesen zu sein scheint. Ich habe die Ueberzeugung, dass diese Ausnahmen von der Regel die pathologische Existenz der Dystrophie in keiner Weise beeinträchtigen und dass diese — im Ganzen ja recht seltenen — Fälle unzweifelhaft auch zur Dystrophie gehören. Das wird Niemand bestreiten für die bereits früher mitgetheilten Fälle, z. B. Beob. 1 (Beginn im 36. Lebensjahr), Beob. 41 (Beginn mit 25 Jahren), Beob. 64 (Beginn mit 40 Jahren), Beob. 73 (Beginn mit ca. 45 Jahren); weiter für eine Beobachtung von Duchenne (Beginn mit 48 Jahren); ferner für mehrere Fälle aus der grossen Familiengruppe von Barsickow: Fall 3 (Beginn mit über 30 Jahren) und Fall 7 (Beginn mit 45 Jahren); endlich für den neuesten Fall

---

1) l. c. 1873. Beob. XX. S. 189.

2) Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progr. Muskelschwund u. s. w. Wiesbaden 1886.

3) Ein paradoxer Fall von infantiler progr. Muskelatrophie. Festschr. f. E. L. Wagner. Leipzig, Vogel. 1887.

von Senator<sup>1)</sup>, der im 34. Jahre begann; hierher ferner die Obs. V bei Marie et Guinon (l. c.) (Beginn angeblich im 30. Lebensjahr); dann die folgenden Fälle.

## 82. Eigene Beobachtung (Nr. 28).

Frau Hall...., 51 Jahre. Keine Heredität.

Beginn vor 2 Jahren; allmählich zunehmende Schwäche der Arme, zuerst rechts, später links. Sonst ganz gesund. Climacterium vor 2 Jahren.

Befund: Typische juvenile Form im Beginn; Atrophie und Schwäche der Cucullares (untere Partien), Supra- und Infraspinati, der Beger am Oberarm und der Supinatoren u. s. w. — Beine ganz normal. Keine EaR. Keine fibrillären Zuckungen.

## 83. Eigene Beobachtung (Nr. 29).

Frau Mand....., 36 Jahre alt. Keine nachweisbare Heredität. — Ausgesprochene Hysterie (Lach- und Weinkrämpfe u. s. w.). Beginn des Leidens anscheinend erst vor 10—11 Jahren. — Jetzt typische Dystrophie, maskirt durch eine enorme Adipositas, welche die Untersuchung sehr erschwert. Details sind überflüssig.

Ob der Fall von Joffroy und Achard<sup>2)</sup> (Frau von 59 Jahren, Beginn des Muskelleidens im 55. Lebensjahre, nach 2 Jahren schon Paraplegie, später Lähmung der Arme, keine deutliche Atrophie u. s. w.; früher Syphilis und schwere Hysterie; Sectionsbefund) wirklich zur Dystrophie zu rechnen ist, erscheint mir, trotz des anatomischen Befunds in den Muskeln, doch etwas zweifelhaft; das klinische Bild ist denn doch ein sehr abweichendes, was auch die Verfasser betonen.

Die ganze Reihe der in diesem Abschnitt mitgetheilten Beobachtungen lässt es wohl nicht zweifelhaft erscheinen, dass eine grosse Zahl von „Uebergangsformen“ zwischen den einzelnen Haupttypen der Dystrophie vorkommt, dass bei der juvenilen Form gelegentlich die Kriterien der infantilen oder pseudohypertrophischen, bei der infantilen Form die der juvenilen, bei der hereditären Form die der infantilen oder pseudohypertrophischen sich zeigen können, dass alle Formen gelegentlich hereditär sind und wie die Varianten noch alle heissen mögen; ferner dass es Fälle giebt, welche zu verschiedenen Zeiten ihres Verlaufs den Typus verschiedener Formen darbieten, also eine directe Entwicklung der einzelnen Formen aus einander erkennen lassen; endlich dass es „unbestimmte“ oder besser „unbestimmbare“ Fälle giebt, die nicht sicher zu classificiren sind, die von jeder

1) Berliner klin. Wochschr. 1890. S. 1120.

2) Myopathie primitive, débutant à l'âge de 55 ans chez une femme hystérique et syphilitique. Arch. de Méd. expér. et d'Anatomie pathol. I. 1889. p. 575.

Form etwas haben können und über deren Zugehörigkeit zur Dystrophie doch nicht der mindeste Zweifel bestehen kann.

Es bedarf keiner langen Auseinandersetzungen mehr; die mitgetheilten Beobachtungen liefern genügendes Material, um es als Ergebniss der Untersuchung auch in diesem Abschnitt auszusprechen, dass eine scharfe Grenze zwischen den einzelnen vier Formen absolut nicht zu ziehen ist, dass dieselben durch fließende Uebergänge allenthalben miteinander verbunden sind und dass sie folglich klinisch aufs Engste zusammengehören, somit eine klinische Einheit bilden.

### III.

Schon die vorhergehenden beiden Abschnitte haben meines Erachtens kaum einen ernstlichen Zweifel mehr an dem Gelingen des „Identitätsnachweises“ der 4 oft genannten Formen hinterlassen können; jedenfalls ist ihre nahe und enge Verwandtschaft daraus ersichtlich. Es würde aber eine sehr erwünschte Bestätigung für diese Anschauung sein, wenn sich nachweisen liesse, dass in einer und derselben Familie sich mehrere Formen zugleich vertreten finden. Denn bei dem familiären Auftreten des Leidens, oft in mehreren Generationen und in zahlreichen Exemplaren, kann es ja doch gar nicht zweifelhaft sein, dass es sich um ein und dasselbe Leiden handelt; und wenn dieses nun in mehreren von den zur Discussion stehenden Formen in einer solchen Familie auftritt, würde das einen sehr gewichtigen Beweis für die Identität solcher Formen abgeben.

Auf der anderen Seite ist aber nicht zu übersehen, dass die einzelnen Formen am Ende doch auch bis zu einem gewissen Grade voneinander verschieden sind — wir würden ja sonst gar nicht zur Aufstellung derselben gekommen sein! —, dass sie also gewisse Eigenthümlichkeiten haben müssen, die freilich auf uns bis jetzt ganz unbekannten Verhältnissen beruhen. Es ist a priori zu erwarten, dass diese Eigenthümlichkeiten auch in den jeweils von dem Leiden betroffenen Familien sich geltend machen und vererben, so dass eben in der einen Familie nur Fälle von Pseudohypertrophie, in der anderen nur solche mit juveniler Form, in der dritten vielleicht lediglich infantile Formen sich finden („hereditär“ sind sie ja natürlich alle).

Wenn es demnach von vornherein nicht gerade wahrscheinlich

ist, dass dieses Vorkommen mehrerer Formen in der gleichen Familie häufig gefunden werden wird, und wenn sonach auch aus der Constanz der Form in einer und derselben Familie keinesfalls auf eine wesentliche Verschiedenheit der einzelnen Formen geschlossen werden darf, so ist das Vorkommen mehrerer Formen in der gleichen Familie, wenn es beobachtet wird, um so werthvoller für die Ansicht von der Identität dieser Formen.

Und das wird in der That gelegentlich beobachtet!

#### 84. Beobachtung von Duchenne<sup>1)</sup>.

Grossvater an Atrophie (unbekannte Form) gelitten.

Vater, 64 Jahre alt, mit 48 Jahren erkrankt, an juveniler Form, ohne Betheiligung des Gesichts.

Sohn und Tochter desselben (41 bzw. 31 Jahre alt) an infantiler Form leidend: Beginn im 5.—6. Lebensjahre im Gesicht; *Facies myopathique*. — Vom 11.—12. Lebensjahre an zunehmende Abmagerung und Schwäche der Oberarme und Schultern, erschwertes Gehen, Schwäche der Hüftbeuger. Vorderarme und Hände intact.

Also in der gleichen Familie die juvenile und die infantile Form!

#### 85. Beobachtung von Landouzy-Déjerine<sup>2)</sup>.

Vater L., 52 Jahre alt, leidet an juveniler Form mit späterer Gesichtsbetheiligung.

3 Kinder L. (24 — 15 — 8 Jahre alt) haben die infantile Form mit primärer Gesichtsaffection.

#### 86. Beobachtung von Troisier et Guinon<sup>3)</sup>.

Vater C., 48 Jahre alt (s. oben Beob. 20); typische juvenile Form ohne Gesichtsbetheiligung.

Tochter C., 18 Jahre alt (s. oben Beob. 67); infantile Form mit (primärer?) Gesichtsbetheiligung.

Also zwei weitere Familien, in welchen gleichzeitig die juvenile und infantile Form besteht.

#### 87. Beobachtung von Zimmerlin<sup>4)</sup>.

Drei Brüder Schuhmacher, 22 — 39 — 42 Jahre alt. Die beiden ersten zeigen das typische Bild der juvenilen Form; der dritte, am längsten erkrankte, dagegen (s. oben Beob. 51) zeigt Gesichtsbetheiligung, nähert sich also der infantilen Form; zugleich aber passt er

1) l. c. *Électris. local.* 3. édit. 1872. p. 518. Obs. 83—85.

2) l. c. 1. Arbeit. 1885. Obs. 1—4.

3) l. c. *Rev. de méd.* 1889.

4) l. c. 1883. Beob. V—VII.

durch die Zeit und Localisation der Entwicklung des Leidens ganz gut zu der „hereditären“ Form.

### 88. Beobachtung von Fr. Schultze<sup>1)</sup>.

Zwei Brüder N..., 34 und 24 Jahre alt, aus einer Atrophikerfamilie stammend; der ältere Bruder bietet noch das Bild der Pseudohypertrophie dar, während der jüngere mehr das Bild einer weitverbreiteten einfachen Atrophie (juvenile oder hereditäre Form) zeigt; doch scheinen auch bei diesem in der Kindheit die Waden etwas hypertrophisch gewesen zu sein.

Bemerkenswerth ist dabei, dass bei dem älteren Bruder der Deltoidens, Triceps und die Gruppe der Vorderarmbeuger (incl. Supin. long.) ganz intact, bei dem jüngeren Bruder dagegen dieselben Muskeln hochgradig atrophisch waren.

Vorderarm- und Handmuskeln bei Beiden frei.

### 89. Beobachtung von Barsickow<sup>2)</sup>.

Eine Familie von 24 Fällen, in 5 Generationen. Leider sind die einzelnen Fälle, wegen ungenügender Beschreibung, nicht sicher in ihrer Zugehörigkeit zu den verschiedenen Formen zu erkennen. Trotz der von Barsickow gestellten Diagnose auf „Pseudohypertrophie“ (*Lipomatosis luxurians progressiva*) ist es nicht zweifelhaft, dass es sich fast ausschliesslich um Fälle von juveniler Form handelt, denn Barsickow vermisste in den meisten Fällen die Volumsvermehrung der erkrankten Muskeln, und der Beginn des Leidens fällt bei allen Fällen erst jenseits des 10., in den meisten sogar jenseits des 20. und 30. Lebensjahres. — Immerhin sind gewisse Verschiedenheiten bei den einzelnen Familiengliedern nicht zu erkennen, so sind Fall 1 und 22 ganz typische juvenile Formen; Fall 8 gleicht mehr dem Schulbilde der hereditären Form; Fall 9 kann vielleicht der pseudohypertroph. Form zugetheilt werden und die Fälle 19 und 22 zeigen juvenile Form, anscheinend mit Gesichtsbetheiligung. — Die Beobachtung kann also wohl hier stehen bleiben.

Es sei endlich noch erinnert an die Fälle von Ed. Oppenheimer, 2 Brüder, von denen der eine die Gesichtsbetheiligung darbietet, der andere nicht (s. oben Beob. 16 und 17).

Trotz der nicht sehr grossen Zahl dieser Beobachtungen scheinen sie mir — unter Berücksichtigung der vorausgeschickten Bemerkungen — doch vollauf dem eingangs aufgestellten Postulat zu genügen, d. h. den Nachweis zu erbringen, dass in einer und derselben Familie von Dystrophikern mehrere verschiedene Formen oder Typen der Dystrophie vorkommen können. Da es nun doch in solchen Fällen gewiss unzweifelhaft ist, dass es sich bei den verschiedenen

1) Hereditäre Muskelatrophie und Pseudohypertrophie der Muskeln. Neurol. C.-Bl. 1884. Nr. 23.

2) Zwei Familien mit *Lipomatosis luxurians progressiva* (24 Fälle). Diss. Halle 1872.

Gliedern einer und derselben Generation oder mehrerer aufeinanderfolgender Generationen um identische Erkrankungen handelt, dürfte darin wohl einer der stärksten Beweise gegeben sein dafür, dass die verschiedenen von uns angenommenen Formen dieser Erkrankung aufs Engste zusammengehören, die gleiche Pathogenese haben und somit auch eine klinische Einheit bilden.

---

Ich kehre zum Ausgangspunkt dieser etwas weitläufig gewordenen klinischen Untersuchung und Beweisführung zurück.

Es scheint mir, dass den dort aufgestellten Forderungen, auf deren Erfüllung sich der Nachweis der klinischen Einheit der verschiedenen Formen von Dystrophie gründen sollte, vollauf Genüge geleistet ist.

In dem I. Abschnitt dieses klinischen Theils glaube ich mit hinreichender Sicherheit und genügendem Material nachgewiesen zu haben, dass zwischen der „juvenilen Muskelatrophie“ einerseits und der sogenannten „pseudohypertrophischen“, der „infantilen“ und der „hereditären Form“ andererseits eine weitgehende Uebereinstimmung in allen wesentlichen klinischen Merkmalen besteht, so dass alle diese Formen nicht mehr scharf von einander getrennt werden können, sondern unzweifelhaft eng zusammengehören.

In dem II. Abschnitt habe ich zahlreiche Beobachtungen zusammengestellt, welche beweisen, dass die angeblich „charakteristischen“ Merkmale jeder einzelnen Form sich gelegentlich auch bei jeder anderen Form finden können, dass somit eine ganze Menge von „Uebergangsformen“ existirt und folglich auch hier die Grenzen der einzelnen aufgestellten „Typen“ sich verwischen; dass es endlich eine grosse Anzahl von „unbestimmbaren Formen“ giebt, die man ebenso gut dem einen, wie dem anderen Typus zuweisen kann.

Und endlich scheint mir im III. Abschnitt der genügende Nachweis erbracht, dass in einer und derselben Familie sich mehrere Formen zugleich vertreten finden können, obgleich auf ein besonders häufiges Vorkommen gerade dieser Tatsache aus durchsichtigen Gründen nicht zu rechnen war.

Damit scheint mir auch die eingangs gestellte Aufgabe gelöst zu sein; ich glaube sagen zu dürfen, dass eine eingehende und vorurtheilslose Prüfung des casuistischen Materials und besonders auch zahlreicher eigener Beobachtungen mit zwingender Nothwendigkeit



zu dem Schlusse geführt hat, dass alle die schon so oft genannten vier Formen oder „Typen“ der Dystrophie aufs Engste zusammengehören, dass sie offenbar eine klinische Einheit bilden. Das schliesst natürlich nicht aus, dass diese klinische Einheit sich wieder in mehrere Unterabtheilungen gliedert: dieselben dürfen jedoch den Anspruch eigener und selbständiger Krankheitsformen in Zukunft nicht mehr erheben.

Es bleibt nun vor Allem zu untersuchen, ob diesem klinisch-einheitlichen Krankheitsbild auch ein einheitlicher pathologisch-anatomischer Vorgang zu Grunde liegt. Diese Frage soll uns im nächsten Abschnitt beschäftigen.

(Fortsetzung folgt.)

---

### III.

## Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie.

Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Erb in Heidelberg.

Von

**Dr. J. Hoffmann,**

Privatdocenten der inneren Medicin.

Vor jetzt etwa 2 Jahren glaubte ich<sup>1)</sup> eine Reihe von in der Literatur unter verschiedenem Namen veröffentlichten Krankheitsfällen wegen der ihnen allen gemeinsamen Symptome, wegen des Verlaufs u. s. w. unter obigem Namen als selbständige wohlcharakterisirte Krankheit zusammenfassen zu dürfen. Dabei hob ich einerseits die Unterschiede, welche zwischen dieser Form der Muskelatrophie und der progressiven myelopathischen sowohl, als myopathischen existiren, hervor und machte andererseits auf die grosse Aehnlichkeit des Symptomencomplexes mit demjenigen verschiedener Neuritiden aufmerksam. Seither sind wenige weitere Mittheilungen erschienen, welche aber ebenfalls darin übereinstimmen, dass man es hier mit einer wohlcharakterisirten Krankheit zu thun hat.

So hat vor Allem Sachs<sup>2)</sup> die Krankengeschichten zweier Brüder veröffentlicht, welche auch durch den Erfolg der chirurgischen Behandlung bemerkenswerth sind.

Beide Brüder wurden mit geraden Gliedern geboren, zeigten aber schon früh Gehstörungen und vom 5. Lebensjahre an Klumpfuss.

Der ältere, Frank, war bei der Aufnahme am 29. November 1887 13 Jahre alt. Es bestand ausgesprochene Kyphose der Lumbosacralgegend, falsche Stellung der Füße mit Genu valgum und Lähmung der Peronealmuskeln beiderseits. Doppelseitige Achillotomie. Stellung der Füße beim Tragen zweckentsprechender Schuhe gut bis März 1888. Im

---

1) J. Hoffmann, Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. XX (daselbst die frühere Literatur).

2) The peroneal form or leg-type of progr. muscul. atrophy. — Brain 1890. Jan.

November 1888 abermalige Aufnahme wegen doppelseitigem Pes equinovarus; doppelseitige Achillotomie, Durchschneidung der Plantarfascie, Feststellung der Füße mit so günstigem Erfolg, dass der Kranke später wieder auf der Planta pedis gehen konnte. Kurz vor und einige Zeit nach der zweiten Operation untersuchte Sachs den Patienten und constatirte ausgesprochene Atrophie und Parese der Ober- und Unterschenkel, ziemlich gleichmässig über alle Muskeln vertheilt; grosse Schwierigkeit beim Treppensteigen. Die mechanische Erregbarkeit der genannten Muskeln fehlt, ebenso fehlten die Plantarreflexe bei beiderseits vorhandenem Patellarreflex. — Der Knabe sonst gut entwickelt. Gesicht und Arme normal, bis auf leichte Abmagerung des Musc. infraspinatus; Supinator longus normal; Händedruck kräftig; keine Difformität der Hände. — Nirgends Muskelhypertrophie. Tastempfindung und Temperatursinn überall normal, Schmerzsinnsinn leicht herabgesetzt; Muskelsinn normal; keine fibrillären Zuckungen; livides Aussehen der Extremitäten. Sehr starke Herabsetzung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit der Muskeln der Oberschenkel bei AnSZ = KaSZ. Die Wadenmuskeln reagiren erst bei ganz starken Strömen mit matten Zuckungen, die Extensoren zum Theil bei sehr starken Strömen (13,0—20,0 M.-A.), zum Theil überhaupt nicht; keine trägen Zuckungen; partielle EaR. An den Armen erfolgt auf beide Ströme normale Reaction.

Der jüngere Bruder, Wilhelm, ging bei der Aufnahme am 17. November 1887 auf Krücken. Pes equinovarus duplex; chirurgische Behandlung genau wie bei dem Bruder mit demselben Ausgang. Intelligenz gut, Brust breit, Abdomen gross, Extremitäten dttr. Händedruck beiderseits sehr matt, Dynamometer 2°; allgemeine Abmagerung aller Theile der oberen Extremitäten und sehr deutliche Atrophie des M. infraspinatus. Ausgesprochene Abmagerung der Beine, leicht watschelnder Gang, Schwierigkeit beim Treppensteigen. Tast- und Temperatursinn normal; faradische Schmerzempfindung erhöht; Muskelsinn normal; Plantarreflexe vorhanden. Knie-reflexe fast normal. Leichte Lividfärbung der Beine. Elektrisch: Sehr starke Herabsetzung in den Nn. medianus und ulnaris, welche erst bei 13—20 M.-A. KaSZ = AnSZ geben. In den Unterschenkelmuskeln bei stärksten Strömen gar keine oder nur schwache Zuckungen ohne Umkehr der Formel; Reaction der Oberschenkelmuskeln erst bei 16 M.-A. Complete EaR in den Unterschenkelmuskeln, starke Herabsetzung der Erregbarkeit der Armnerven.

Ausser Sachs hat noch Vizioli<sup>1)</sup>, die von mir vorgeschlagene Benennung acceptirend, 3 Fälle publicirt, welche er hierher rechnet.

Der Vater erkrankte mit 59 Jahren, der eine Sohn mit 26 und der andere mit 6 Jahren. Bei allen Dreien bestanden lebhaft brennende, paroxysmatische Schmerzen zur Zeit der Ausbildung der Atrophie der Unterschenkel, wozu sich Atrophie und Parese oder bei einem Kranken nur Parese des rechten Daumenballens gesellte. In zweien der Fälle bestand Pes equinus, im dritten, noch in der Ausbildung begriffenen, nicht.

1) Dell' atrofia muscolare progr. nevrotica. — August- u. Septemberheft der medic.-chirurg. königl. Akademie zu Neapel. 1889.

Keine Muskelspannungen, keine fibrillären Zuckungen, herabgesetzte mechanische Muskelelregbarkeit, Sehnenreflexe normal oder abgeschwächt, mehr oder weniger ausgesprochene EaR. — Neben diesen Erscheinungen litten der Vater und der ältere Sohn an ganz schleichend aufgetretener Amaurose infolge von Sehnervenatrophie; der jüngere Sohn ist noch frei davon. — Die Angaben der Kranken, dass in der Gegend, in welcher sie sich aufhielten, Quecksilber im Boden vorkomme, erwiesen sich bei genau eingezogenen Erkundigungen und an Pflanzen und Erde vorgenommenen Untersuchungen als unbegründet.

Diesen Fällen bin ich in der Lage 2 eigene Beobachtungen hinzufügen zu können.

Herr O. G. aus B., 32 Jahre alter Kaufmann, giebt an, aus einer gesunden Familie zu stammen, was jedoch nicht ganz richtig ist, da sein 48 Jahre alter Bruder an der gleichen Affection wie er leidet. Eine directe Vererbung der Krankheit liegt aber nicht vor, denn die Eltern und die übrigen Geschwister boten nie ähnliche Krankheitserscheinungen wie er und sein älterer Bruder.

Als Kind fiel er 20 bis 30 Stufen einer Treppe herunter, ohne Schaden zu erleiden; ferner hatte er Halsbräune, war dann gesund, blieb es auch als Soldat. Im Uebrigen sind aus der Vorgeschichte zu nennen Onanie und syphilitische Infection vor 4 Jahren mit Recidiven.

Der Kranke meint, dass die Krankheit in den Beinen angefangen habe, dass er aber nicht darauf achtete, weil die Erscheinungen unmerkbar sich einschlichen. Ohne bekannte directe Ursache bemerkte er zuerst vor 5 bis 6 Jahren lebhaft, aber kleine Zuckungen am rechten Daumenballen, welcher  $\frac{1}{2}$  Jahr später schon abgemagert war, ohne dass die Function des Daumens besonders gelitten hatte. Sowohl in der Region des Daumenballens, wie an der Rückenfläche des rechten Vorderarmes hatte er gleichzeitig ein eigenthümliches Kältegefühl. Auf die linke Hand begann er erst zu achten, als die Daumenballengegend unter fibrillären Zuckungen immer flacher wurde; erst seit  $\frac{1}{2}$  Jahre ist die Abmagerung eine auffallende; Parästhesien bestanden hier nie, doch schwitzte die Hand etwas leichter als die rechte, welche letztere stets kalt und etwas livid ist; möglicherweise sei auch die Schmerzempfindung der rechten Hand seit einiger Zeit etwas vermindert.

Seit 2—3 Jahren fühlte er bei Schreck oder psychischer Erregung ein kaltes Durchrieseln des rechten Beines. Ebenso lange ist sein Gang „lasch“, er kommt seinen Bekannten nicht mehr ordentlich nach beim Spazierengehen. Im Sommer 1888 machte ihn einer seiner Freunde beim Baden auf die Schwächigkeit seiner Waden, besonders der rechten Wade, aufmerksam.

Schmerzen oder sonstige Parästhesien in den Extremitäten bestanden nie; ebensowenig spastische Erscheinungen oder ataktische Störungen, keine gesteigerte Reflexerregbarkeit, keine cerebralen Symptome, nie Erbrechen, nie Rückenschmerzen; die rechte Schulter trägt er tiefer als die linke. Die vegetativen Functionen waren stets normal, ebenso das Verhalten von Blase und Darm.

Der Kranke geht noch den ganzen Tag herum, muss sich jedoch öfter ausruhen.

Status praesens. Sehr grosser, breitschultriger, kräftig gebauter, gesund aussehender Mann.

Die psychischen Functionen, die Sinnesorgane, das Verhalten der Pupillen und der Lidspalten, die Sprache, die Zungenbewegungen, die Mimik in keiner Weise alterirt. Die Wirbelsäule in geringem Grade skoliotisch, die rechte Schulter steht etwas tiefer als die linke; empfindlich ist die Wirbelsäule nirgends. Die Sensibilität im Quintusgebiet ist ganz intact.

Die Muskeln des Schultergürtels, der Ober- und Vorderarme sind weder hypertrophisch, noch atrophisch; ihre grobe motorische Kraft ist sehr beträchtlich, fibrilläre Zuckungen sind nicht sichtbar.

Maasse: Oberarm rechts 28,8, links 28,3 Cm.

= Vorderarm = 28,5 = 28,0 =

Im Gegensatz dazu sind die kleinen Handmuskeln beiderseits erkrankt. Der Thenar der rechten Hand ist völlig geschwunden und infolge dessen auch nichts von Function übrig geblieben. Der *M. adductor pollic.* und die *Mm. interossei* sind nicht merkbar in ihrem Volum und ihrer Function verändert; der Hypothenar ist schlaff, weich, aber activ gut thätig. Links ist der Thenar nur paretisch und mittelstark abgemagert, die übrigen kleinen Handmuskeln verhalten sich wie rechts; in allen kleinen Handmuskeln links sieht man fibrilläre Zuckungen, rechts nicht. Die mechanische Erregbarkeit des Hypothenar sin. ist träge, diejenige des rechten sehr herabgesetzt. — Der Tricepsreflex ist beiderseits vorhanden. Die rechte Hand fühlt sich viel kälter an als die linke, ist livid geröthet.

Die Tastempfindung ist von den Fingerspitzen bis zum Rumpf ganz gut, dagegen scheint die Wahrnehmung von Schmerz- und Temperatureindrücken rechts weniger scharf zu sein als links, wenigstens macht der Kranke entsprechende Angaben. Stereognostischer Sinn normal; Coordinationsstörungen und Muskelspannungen sind nicht vorhanden.

Die elektrische Erregbarkeit der Nn. facial., accessor., ulnaris et medianus am Ellenbogengelenk normal; es besteht keine Herabsetzung der faradischen oder galvanischen Erregbarkeit, auch nicht eine Aenderung des Zuckungsgesetzes. Der N. ulnaris dexter besitzt, vom Handgelenk aus gereizt, rechts leichte Verminderung der Erregbarkeit gegen beide Ströme, links nicht. Der N. medianus ist von gleicher Höhe aus rechts unerregbar, links nur schwer reizbar. Der Thenar dexter ist unerregbar gegen beide Ströme (complete EaR); im Thenar sin. eine Spur von directer faradischer Erregbarkeit bei gesteigerter galvanischer Erregbarkeit, wobei  $AnSZ > KaSZ$ , beide exquisit träge (partielle EaR). Auch im Hypothenar dext. besteht partielle EaR; im Hypothenar sin. ist sie nicht mit Sicherheit nachweisbar. — Bei dieser Prüfung mittelst des faradischen Stromes erweist sich die Empfindlichkeit der rechten Hand weniger gross, als diejenige der linken.

Am Rumpf keine Abnormität. Bauchreflex beiderseits auszulösen.

Die Beine allem Anschein nach in toto, vorwiegend aber an den Unterschenkeln abgemagert, wodurch sie nach unten spitz zulaufen; am stärksten ist die Abflachung an der Vorderfläche beider Unter-

schenkel. — Die grobe motorische Kraft der Oberschenkelmuskeln ganz gut, die Contouren der einzelnen Muskeln bei der Contraction scharf. Ist auch die Kraft der Waden etwas reducirt, so ist diese Schwäche doch nur gering; immerhin sind sie etwas abgemagert. Die Zehen werden gut plantarwärts flectirt.

Von den Extensoren am Unterschenkel ist rechts der *M. tibialis antic.* völlig gelähmt und stark abgemagert, sodann kommt mit fast vollständiger Lähmung der *M. extens. halluc. longus*; stark geschwächt ist der *M. extensor digit. comm. longus*, während die *Mm. peronei* noch kräftig genug sind, den äusseren Fussrand zu heben. Am linken Bein ist die Parese und Atrophie an den genannten Muskeln in gleicher Reihenfolge, aber nicht ganz so stark ausgesprochen; doch ist der *M. tibialis antic.* hier ebenfalls fast complet gelähmt. — Fibrilläre Zuckungen sind nicht sichtbar, die Muskeln sind nicht druckempfindlich; die mechanische Erregbarkeit ist herabgesetzt; die Zuckungen nicht deutlich träge.

Patellarreflex etwas abgeschwächt, aber beiderseits auszulösen; der Achillessehnenreflex fehlt jederseits. — Die Hautreflexe, Hoden- und Plantarreflexe vorhanden. Die Tastempfindung nicht nachweisbar alterirt. Von der Mitte der Unterschenkel abwärts besteht beiderseits eine ziemlich beträchtliche Hyperalgesie, mehr noch links als rechts; Schmerzleitung normal; in dem gleichen Bezirk scheint wenigstens subjectiv der Temperatursinn vermindert und auch pervers zu sein, indem Kälte zuweilen als Wärme empfunden wird. Der rechte Fuss mit der unteren Hälfte des Unterschenkels ist kalt und bläulich, links sind diese Störungen weniger ausgeprägt nur am Fusse. Fusssschweisse, welche früher vorhanden waren, sind seit der Erkrankung ausgeblieben. — Muskelspannungen, Coordinationsstörungen u. s. w. fehlen. Der Gang wie bei doppelseitiger Peroneuslähmung, wobei bei herabhängender Fusspitze die Kniee etwas stärker gehoben werden, um mit den Zehen nicht am Boden anzustossen.

Umfang der Wade rechts 33,0, links 33,0.

Umfang des Oberschenkels rechts 36,5, links 36,0 Cm. oberhalb des Kniegelenks.

Seitens des *N. tibialis* und der von ihm versorgten Muskeln lässt sich eine leichte Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit ohne EaR nachweisen. Bei Reizung des *N. peroneus* mit starken Strömen reagieren nur die *Mm. peronei* mit einer Contraction; direct sind die *Mm. extensores* entweder völlig oder fast völlig unerregbar; eine träge Zuckung ist nicht zweifellos. Für die am stärksten ergriffenen Extensoren darf man die Unerregbarkeit wohl als letztes Stadium der EaR annehmen. Die Oberschenkelmuskeln antworten auf elektrische Reize prompt und normal.

Die inneren Organe und der Harn normal.

Dieser Befund wurde am 25. Nov. 1889 erhoben. Im August 1890 hatten sich merkbare Veränderungen nicht eingestellt.

Die folgenden Notizen über den älteren Bruder des vorigen Kranken verdanke ich der Güte des Herrn Privatdocenten Dr. E. Remak in Berlin, welchem ich auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank dafür ausspreche. Die Krankengeschichte ist um

so werthvoller, da Herr E. Remak beide Kranken zu untersuchen Gelegenheit hatte.

„Gustav G., 46 Jahre alt (Lohgerber von Profession, arbeitet seit 13 Jahren bei der Strassenreinigung), kam am 12. Mai 1889 von seinem jüngeren Bruder citirt zur Untersuchung in meine Poliklinik. Sein Vater soll gesund sein, seine Mutter an Asthma leiden. Von ähnlichen Erkrankungen, wie die seinige und die seines jüngsten Bruders Otto, ist ihm aus seiner Familie nichts bekannt. Er ist der Aelteste, ein zweiter Bruder soll nach einem Schlaganfall am rechten Arm gelähmt sein, ausserdem noch eine Schwester. Er selbst, zugegebenermaassen Potator ( $\frac{1}{2}$  Lit. Schnaps täglich), ist verheirathet, hat 3 lebende Kinder, von welchen das älteste, 16 Jahre alt, auf der rechten Seite seit der Kindheit lahm, geistig aber nicht zurückgeblieben sein soll. Die beiden anderen Kinder angeblich gesund. Einen Schanker hat er nie gehabt.

Auffällig ist die Familienähnlichkeit der Gesichtszüge mit seinem jüngeren, mir bekannten Bruder Otto.

Ueber die Entwicklung seines Leidens macht er ebenso, wie sein Bruder über seine Krankengeschichte, sehr unbestimmte Angaben. Er hat als Infanterist gedient, war damals gesund, will beim Militär 1866 einen Typhus gehabt und nach diesem eingeschlafenes Gefühl der Zehen zurückbehalten haben, vielleicht sie auch seit jener Zeit nicht mehr deutlich bewegen können. Trotzdem hat er den Feldzug von 1870 als Infanterist bei der Linie mitgemacht. Bald nach dem Feldzug sollen dann allmählich die Unterschenkel abgemagert und schwächer geworden sein. Seit etwa 10 Jahren soll dann auch die rechte Hand abgemagert sein, doch kann es auch schon länger sein; die linke Hand hält er für gesund. Schmerzen hat er nie gehabt.

Patient von mittlerer Statur, kräftigem Knochenbau und, abgesehen von der localen Atrophie, kräftiger Musculatur, gutem Allgemeinbefinden, bietet keinerlei Störung der cerebralen Nerven. Im Gesicht besteht keine Muskelatrophie, der Augenschluss ist kräftig, die Lippenbewegungen sind normal, dgl. der Zunge. Der gerade Achselumfang (quer über den M. deltoideus gemessen) beträgt rechts 26, links 25 Cm., der Oberarmumfang beiderseits 24 Cm., der Vorderarmumfang etwa 3 Cm. unter dem Oberarm beiderseits 25 Cm. Für die Inspection besteht eine Abmagerung des linken oberen Cucullarisabschnittes (Verstreichung des vorderen Randes) und Abflachung der Fossae supra- und infrapinatae, aber kein entsprechender Ausfall der Function, auch nicht der Rotation des Arms nach aussen. Während die Oberarm- und Vorderarmmusculatur ihr normales Volumen zu haben scheint, besteht an der rechten Hand starke Atrophie des Abductor pollicis brevis (es fehlt die normale Dorsalflexion der Endphalanx des Daumens — Affendaumen), des Opponens pollicis und des Interosseus primus. Links ist nur der erste Zwischenknochenraum abgeflacht und die active Opposition der Daumenpulpa an jeden anderen Finger auch bei maximaler Streckung derselben noch kräftig möglich, rechts nur bei obligater stärkster Beugung der Finger. Fibrilläre Zuckungen werden nirgends bemerkt. Die Sensibilität

der Hände ist subjectiv und objectiv ganz normal, auch für Temperaturempfindungen.

Die nur stückweise elektrische Untersuchung ergibt, dass (für die knopfförmige Elektrode) der Erb'sche Supraclavicularpunkt beiderseits bei 95 Mm. R.-A. zuerst anspricht, dass Biceps und Supinator longus für S. S. (Secundär-Strom) gut erregbar sind. Der N. medianus über dem Handgelenk bietet eine Minimalcontraction des Daumenballens links bei 90 Mm. R.-A., rechts erst bei 40 Mm. Dementsprechend ist auch die directe faradische Erregbarkeit des Abductor brevis pollicis aufgehoben, des Opponens pollicis dexter ausserst herabgesetzt. Hier ist für die 10 Qcm.-Elektrode EaR durch den galvanischen Strom bei 4 M.-A. nachweisbar. Der Interosseus primus spricht für S. S. links bei 85 Mm. R.-A., rechts erst bei 70 Mm. an.

An den Rumpf-, Gesäss- und Oberschenkelmuskeln besteht keine Atrophie. Der Oberschenkelumfang beträgt 16 Cm. über dem oberen Rande der Patella beiderseits 38 Cm. Dagegen sind die Waden sehr abgemagert. Ihr grösster Umfang beträgt rechts 28 Cm., links 25,5 Cm. Rechts fällt starke Hyperextensionsstellung der Basalphalangen der Zehen auf, bei Atrophie der Mm. interossei pedis und des Abductor brevis hallucis („pied en griffe“).

Die in den Details nicht genügend genau geprüfte Motilität der Extremitäten bietet keine Anomalie an den Hüft- und Oberschenkelmuskeln. Namentlich ist der Extensor quadriceps femoris recht kräftig. Das Kniephänomen ist beiderseits vorhanden, auch ohne Jendrassik'schen Handgriff. Der N. cruralis ist von 80 Mm. R.-A. an für S. S. erregbar. Die Reaction für den galvanischen Strom ist hier auffällig schlecht, wurde aber nicht quantitativ bestimmt (Panniculus oder Fascie?), EaR ist aber hier sicher nicht vorhanden.

Ueber die Motilität der Unterschenkel findet sich nur die Notiz, dass die Plantarflexion der Fussgelenke sehr schwach ist und unvollkommen, dass ausgesprochene Peroneuslähmung nicht besteht, dass er rechts die Zehen nicht bewegen kann, während links dies noch mit geringer Excursion möglich ist. Das Achillessehnenphänomen fehlt beiderseits.

Die Nn. peronei sprechen beiderseits schon bei 90 Mm. R.-A. für S. S. durch Contraction der Mm. peronei an, welche aber auch bei stärksten Strömen nur wenig an Intensität zunimmt, links kommen noch etwas die Extensores digitorum hinzu, während der M. tibialis anticus beiderseits ausfällt. Dieser Muskel ist beiderseits auch für stärkste faradische und galvanische Ströme nicht erregbar.

Die Nn. tibiales in der Kniekehle sprechen für die knopfförmige Elektrode erst bei 50 Mm. R.-A. für S. S. mit Contraction nur der Wadenmuskeln an. Die erste KSZ erfordert 10 M.-A. Auch bei stärksten galvanischen Reizungen der Nn. tibiales nimmt die Energie der Contraction der Wadenmuskeln nur wenig zu. Für ihre directe galvanische Reizung ist EaR durch Trägheit, namentlich der AnSZ, nachweisbar. Die Nn. tibiales über dem Fussgelenk (zwischen Tibia und Achillessehne) sind weder bei eingeschobenen Rollen für S. S., noch durch Volta'sche Alternative für den galvanischen Strom erregbar.



Auch direct ist an den Mm. interossei pedis, am Extensor brevis digitorum, dem Abductor brevis hallucis mit den verfügbaren Stromstärken des faradischen und galvanischen Stromes eine Reaction nicht zu erhalten.

Das Gefühl soll schlecht sein in der Haut der Sohlen und auch noch in den Wadengegenden. Es besteht eine entschiedene Analgesie für Nadelstiche an den Fusssohlen und auch etwas noch an dem unteren Theil der Beugeseite der Unterschenkel. Auch für Kälte ist die Empfindung herabgesetzt. Die anderen Qualitäten der Empfindung wurden leider nicht untersucht oder wenigstens nicht notirt.

Patient steht ziemlich gut und schwankt kaum bei geschlossenen Augen. Er ist nicht im Stande, sich irgendwie auf die Fussspitzen zu erheben. Der Gang ist nicht ataktisch, etwas schwerfällig, aber durchaus nicht auffällig, viel weniger als der des jüngeren Bruders, wohl hauptsächlich deswegen, weil eine ausgesprochene Peroneuslähmung hier nicht vorhanden ist oder jedenfalls das dem Peroneus ganz eigenthümliche Hängen der Fussspitzen fehlt. Er klappt eher beim Aufsetzen der Fusssohle mit derselben etwas auf, als dass die Abwicklung des Fusses gerade schlecht von Statten geht.“

Auch die drei Geschwister, welche ich früher (Fall 2—4) beschrieb, untersuchte ich neuerdings wieder in ihrer Heimath. Bei Allen hat die Krankheit in den letzten 2 Jahren Fortschritte gemacht. Bei dem jüngeren Mädchen fehlt jetzt ausser dem Achillessehnenreflex auch der Patellarreflex; die Oberschenkel sind jetzt deutlich paretisch und in toto, besonders aber in ihrer unteren Hälfte, stark abgemagert, so dass die Quadricepssehne wegen des Fehlens der Mm. vasti stark hervortritt. — Auch die Hände sind stärker paretisch und atrophisch als früher und die Beuger und Strecker am Vorderarm sind in das Stadium der Atrophie und Parese eingetreten; dabei ist der Tricepsreflex noch auszulösen und der Unterkieferreflex lebhaft. Brust mager, Rippen stark hervortretend; Function der Schultermuskeln gut. Nerven nirgends verdickt oder druckempfindlich. Sinnesorgane u. s. w. wie früher.

In einem noch bedauernswertheren Zustand befindet sich der Junge. Gang noch viel schlechter als früher, ebenso die Manipulationen mit den Händen mangelhafter. Ausser dem Achillessehnenreflex fehlt auch der Patellarreflex; alle Muskeln der Oberschenkel sind noch mehr abgemagert, am meisten der M. quadriceps; ferner sind die Gesässmuskeln und die unteren Partien der Rückenstrecker jetzt atrophisch und geschwächt. Daher stammt eine ziemlich starke Sacrolumbalkyphose, welche sich in den letzten 2 Jahren ausgebildet hat, daher auch das sehr erschwerte Aufstehen vom Boden, welches demjenigen von an Dystrophia muscul. progr. Leidenden sehr ähnlich ist. Der Junge stellt die Beine nur noch weiter auseinander — geht auch mit gespreizten Beinen — stützt sich mit den Händen auf die Kniee und schleudert den Oberkörper durch Abstossen in die Höhe. Vorderarmmuskeln fast complet gelähmt, nur im linken Handgelenk leichte Dorsalflexion möglich; Pro- und Supination gehen schlechter; Supinator longus und Brachial. int. jetzt ziemlich stark atrophisch; die Sehnenreflexe der Arme wie früher. Im Uebrigen keine Veränderungen.

Bei dem ältesten, jetzt 15 Jahre alten Mädchen sind die Menses etliche Male aufgetreten. Der Fortschritt der Krankheit ist bei ihr weniger

auffallend, da sie schon früher nicht mehr gehen konnte; Tricepsreflexe fehlen, Supinator longus beiderseits völlig geschwunden, stärkere Abmagerung im unteren Dritttheil der Benger am Oberarm. Hände auffallend klein, im Wachsthum stehen geblieben, livid.

In den vorstehend beschriebenen Fällen bestand durchweg wieder eine familiäre Disposition zu dem Leiden, denn mindestens waren zwei Glieder einer Familie erkrankt. Die Kranken von Sachs wurden in frühester Kindheit befallen, diejenigen von Vizioli in ganz verschiedenem Lebensalter, die Brüder G. zwischen dem 20. und 30. Lebensjahre. Bei Allen begann die Affection, wenn wir mit dem Kranken O. G. annehmen wollen, dass seine Beine früher schwächer waren als die Arme, an den unteren Extremitäten, und zwar an den distalen Abschnitten derselben mit Parese und Atrophie der Muskeln, als deren Folge sich mit der Zeit Pes equinovarus (Sachs), Pes equinus (Vizioli) oder Herabhängen der Fussspitzen beim Gehen (eigene Beobachtung) herausbildete. Im späteren Verlauf kam es dann zu den gleichen Erscheinungen an den oberen Extremitäten, besonders zu Atrophie und Parese der kleinen Handmuskeln; in allen Fällen wurden die Arme mitbetheiligt, denn auch in dem 1. Falle von Sachs bestand herabgesetzte Erregbarkeit der Armnerven. Muskelspannungen und -Krämpfe, Muskelsinn- und Coordinationsstörungen fehlten stets. Fibrilläre Zuckungen waren in meinem Falle O. G. vorhanden, wurden sonst vermisst. Die mechanische Muskelerregbarkeit war herabgesetzt; die Sehnenreflexe verhielten sich wechselnd. Durchweg wurde EaR mit starker Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit gefunden. Bei dem O. G. war die Erregbarkeit der Nerven und Muskeln nur in den auch sichtbar erkrankten Körpertheilen herabgesetzt, nicht auch im Gesicht u. s. w., wie in manchen anderen Fällen. Sachs gegenüber möchte ich noch betonen, dass in keinem einzigen der obigen Fälle, selbst in den seinigen nicht, Sensibilitätsstörungen, seien es nun subjective oder objective gewesen, ganz fehlten; dass in dieser Hinsicht beträchtliche Unterschiede vorkommen, ermangelte ich nicht früher schon hervorzuheben. Vasomotorische Störungen wurden immer nachgewiesen, und ferner war die Schweissecrction bei dem O. G. an Händen und Füßen alterirt. Die vegetativen Functionen blieben normal, die Sphinkteren intact. — Keine psychischen Störungen. Auch der progressive Verlauf und das Nichtverschontbleiben der Rumpfmuskeln zeigt sich recht deutlich an den Geschwistern Weiss.

Neu und sehr beherzigenswerth ist bei der sonst machtlosen Therapie der Erfolg der chirurgischen Behandlung des

Klumpfusses in den Fällen von Sachs; ob derselbe durch die zweite Operation ein dauernder wird, bleibt abzuwarten und hängt von dem langsameren oder rascheren Verlauf des Leidens ab. Nicht weniger interessant in anderer Hinsicht ist die von Vizioli constatierte Amaurose auf der Basis einer Sehnervenatrophie; darauf werde ich später noch zurückzukommen haben.

Diese neueren Beobachtungen bestätigen anscheinend insgesamt, dass die Krankheit stets an den unteren Extremitäten beginnt, was ihr ja auch in Amerika den Namen „peroneal form or leg-type of progr. muscular atrophy“ eingetragen hat, an welchem Sachs auch neuerdings noch festhält. Ob dieser Name beibehalten werden kann, wird aus dem Folgenden hervorgehen.

Der Umstand, dass in fast allen Fällen die Hände und Vorderarme nach bei den verschiedenen Kranken verschiedenen Intervallen in gleicher Weise wie die Beine erkranken, musste den Verdacht erwecken, dass das Leiden auch einmal den umgekehrten Gang nehmen, d. h. mit Parese und Atrophie der Hand- und Vorderarmmuskeln einsetzen und dann sich erst an den Unterextremitäten bemerkbar machen oder an allen vier Extremitäten gleichzeitig beginnen könne. Auch die grosse Aehnlichkeit des Symptomenbildes mit den Polyneuritiden liess etwas Derartiges vermuthen.

Der Verdacht war, wie die folgenden beiden Beobachtungen, besonders die erste, zur Evidenz beweisen, gerechtfertigt. Die Kinder kamen bald nach der Heidelberger Naturforscherversammlung zur Untersuchung und wurden von mir im November 1889 im ärztlichen Verein, als zur progressiven neurotischen Muskelatrophie gehörig, vorgestellt.

#### Fall I.

Luise Willmann, 7 Jahre altes Schreinerskind, stammt aus einer weder väter- noch mütterlicherseits neuropathisch belasteten Familie. Der Vater ist seit einiger Zeit brustleidend. Sie hat nur einen Bruder, welcher jetzt 4 Jahre alt ist; von ihm wird später die Rede sein. Keine Lues, kein Alkoholismus bei den Ascendenten.

Vor 2 Jahren merkten die Eltern an dem Mädchen, welches bis dahin sich des besten Wohlbefindens erfreute und gut gedieh, dass es beim Spielen Alles nicht mehr so richtig und geschickt anfasste, wie andere Kinder; sie zitterte schon damals mit den Fingern und die Arme waren unruhig, wenn sie etwas Schweres halten oder gar aufheben sollte. Am Gang fiel nichts Besonderes auf; sie legte noch in diesem Frühjahr einen Weg von einer Stunde zurück und würde es auch jetzt noch fertig bringen; doch zerreisst sie seit einem Jahr ihre Schuhe ganz vorn. Allmählich magerten die Hände ab, hingen im Handgelenk volarwärts

herab, während die Finger immer mehr eine flectirte Haltung annahmen. Schmerzen hatte das Kind während seines 2jährigen Leidens absolut nicht, weder in den oberen, noch in den unteren Extremitäten, noch in der Wirbelsäule; überhaupt fehlten Sensibilitätsstörungen irgend welcher Art. Muskelrigidität oder stärkere unwillkürliche Zuckungen waren ebenfalls nie da. — Seitens der höheren Sinne wurde eine Störung nicht wahrgenommen; sie lernte angeblich gut und „kann auch jetzt noch schön schreiben“. Die vegetativen Functionen waren immer normal und die Sphinkteren thaten ihren Dienst in gehöriger Weise. Der Gang des Leidens war bis jetzt continuirlich progressiv. Ein halbes Jahr nach Beginn der Affection machte sie die „Rötheln“ durch. — Es fehlt jedweder Anhaltspunkt für die Entstehung des Leidens.

Status praesens. Patientin ist ein gut entwickeltes, gut genährtes schüchternes Kind mit freundlichem Gesichtsausdruck und frischen, runden Wangen. Sie hat ein ganz normales Wesen, scheint aber nicht gerade intelligent zu sein.

Anomalie der Ohrbildung oder sonstige Anzeichen von Missbildung sind nicht zu entdecken.

Geruch, Gehör, Geschmack wohl erhalten. Das Sehvermögen ist gut; die Pupillen reagieren auf Licht und bei Accommodation prompt, auch die Thätigkeit der Augenmuskeln ist ungestört; es besteht weder Strabismus, noch Nystagmus; der ophthalmoskopische Befund normal (Dr. Bernheimer).

Die Sensibilität im Quintusgebiet, sowohl der äusseren Haut wie der Mundschleimhaut, in allen ihren Qualitäten wohl erhalten. Die mimischen Gesichts-, die Kau- und die Zungenmuskeln lassen weder in ihrer Ernährung noch in ihrer Function auch nur eine Andeutung von Störung erkennen; fibrilläre Zuckungen sind nicht an ihnen wahrzunehmen. Der Unterkieferreflex ist leicht auszulösen.

Ehe ich auf die Schilderung der Muskelverhältnisse am Rumpf und an den Extremitäten übergehe, will ich im Voraus bemerken, dass nirgends auch nur eine Spur von Muskelhypertrophie nachweisbar und dass die Sensibilität in jeder Beziehung gut erhalten ist; auch fehlt jede Andeutung von Muskelspannungen.

Das Kind bewegt die Arme in den Schultergelenken ganz frei. Die motorische Kraft der rechtsseitigen Schultermuskeln ist anscheinend nicht ganz so beträchtlich, wie diejenige der linksseitigen, doch ist eine Abnahme des Volums höchstens im M. deltoideus dext. vorhanden. Die Mm. supra- et infraspinatus und subscapularis sind in ihrer Function nicht gestört und auch nicht merklich abgemagert.

Die Beugemusculatur am Oberarm ist nicht merklich atrophisch, wohl aber leicht paretisch; die Streckmuskeln sind dagegen kräftiger; ob ganz normal, ist schwer zu entscheiden. Beim Strecken erscheint eine auffallende Hyperextension in den Ellenbogengelenken. Fibrilläre Zuckungen sind in den genannten Muskeln nicht zu sehen.

Am Vorderarm sind die Extensoren mit Einschluss des M. supinator longus beiderseits complet gelähmt und abgemagert; die Hand hängt folglich bei pronirtem Vorderarm schlaff im Handgelenk herab und kann absolut nicht gehoben werden. Die Mm. flexores anti-

brachii sind gleichfalls stark paretisch und auch abgemagert. Die Hand ist stets halb geschlossen (Krallenhand); die Finger sind im 1. Interphalangealgelenk am meisten flektirt. Die Beugung im Handgelenk gelingt noch mit geringer Kraft, wobei die Sehne des *M. flexor carpi ulnaris* etwas mehr vorspringt als diejenige des *M. flexor carpi radialis*. Die Hand kann beiderseits noch völlig, d. h. knapp bis zur Berührung der Fingerpulpen mit der *Vola manus* geschlossen werden; der Streckung der Finger stellt sich ein besonderer Widerstand nicht entgegen, sie gelingt passiv auffallend leicht. Das Endglied des Daumens steht fast im rechten Winkel flektirt, ferner stehen der dritte und vierte Finger mehr flektirt als der zweite und fünfte.

Die kleinen Handmuskeln sind abgemagert, zum Theil paretisch, zum Theil paralytisch. Seitens der *Mm. interossei et lumbricales* kaum eine Andeutung von willkürlicher Contraction; nur die Endglieder des Zeigefingers der linken Hand und noch weniger diejenigen des kleinen Fingers werden noch etwas gestreckt. Die Opposition von Daumen und kleinem Finger kaum bis zur Berührung möglich. Das Fettgewebe in der Hohlhand ist vermindert. Die Hände sind livid, warm und etwas feucht; fibrilläre Zuckungen sind spärlich, aber sehr kräftig, so dass es zu Bewegungen des Zeigefingers und zur Abduction des kleinen Fingers kommt. Die Beuger am Vorderarm sind, wie sich aus dem Spiel der Finger schliessen lässt, Sitz theils fibrillärer, theils fasciculärer schwacher Contractionen. Die mechanische Muskel-erregbarkeit der Extensoren am Vorderarm ist lebhafter als diejenige der anderen Muskeln und die beim Beklopfen ausgelösten Zuckungen verlaufen träge; in den kleinen Hand- und den Vorderarmmuskeln ist die mechanische Erregbarkeit herabgesetzt.

Die Sehnenreflexe fehlen an beiden Armen insgesamt. Auch alle vorstehend beschriebenen Symptome sind doppelseitig und symmetrisch.

Die Nervenstämme sind weder in der Supraclaviculargrube noch am Oberarm verdickt oder druckempfindlich; nur die *Nn. radiales* sind an ihrer Umschlagsstelle sehr leicht zu fühlen und vielleicht etwas zu dick für ein 7jähriges Kind; druckempfindlich sind aber auch sie nicht.

Die Bauch- und Rückenmuskeln sind kräftig. Der Bauchreflex nur schwach auszulösen.

Die unteren Extremitäten haben normales Aussehen; die Unterschenkel und Füße sind weder cyanotisch noch kühl. — Eine deutliche Abmagerung fällt weder an den Ober- noch an den Unterschenkeln auf; auch geht die Kleine ganz gut. Bei ruhiger Lage im Bett fällt aber die Haltung der Füße auf, welche in leichter *Pes equinovarus*-Stellung stehen und zwar der linke mehr als der rechte; mit leichtem Druck kann man die Füße über die Grenzen des Normalen hinaus abknicken und die krankhafte Stellung sehr erhöhen.

Die Sensibilität der Beine verhält sich, wie oben angegeben, im Ganzen normal; doch percipirt das Kind Nadelstiche an den Füßen lebhafter und schmerzhafter, als an den Händen. — Der Plantarreflex ist beiderseits lebhaft. Der Patellarreflex ist meist nicht auszulösen; nur bei der einen oder anderen Prüfung scheint er schwach dazusein; dagegen sind die Achillessehnenreflexe normal.

Die grobe Kraft der Glutäal- und Oberschenkelmuskeln lässt etwas zu wünschen übrig; doch besteht keine ausgesprochene Parese oder Atrophie. Die Wadenmuskeln sind kräftig; der Fuss kann kräftig abwärts gedrückt werden und auch die Bewegungen der Zehen sind gut, und zwar sowohl die plantar- wie die dorsalwärts ausgeführten. Geschwächt sind dagegen die Peronei beiderseits, während der M. tibialis antic. sich gut contrahirt. — Die Nervenstämmen sind weder druckempfindlich noch verdickt. Die mechanische Muskel- und Nervenregbarkeit, wenigstens an den Unterschenkeln, herabgesetzt.

Maasse: Oberarm	rechts 17,5,	links 17,2	Cm.	
= Vorderarm	= 15,7	= 15,7	=	
= Oberschenkel	= 35,3	= 35,3	} 15 Cm. } oberhalb 8 = } der Patella	
= " "	= 28,3	= 28,5		
= Wade	= 25,2	= 25,6		Cm.

Die Muskulatur ist am ganzen Körper schlaff; schöne Contouren von Muskeln sieht man nicht. Um zu sehen, ob die scheinbar gesunden Muskeln auch eine normale Kraft haben, werden vergleichende Prüfungen mit einem gracilen, 5jährigen Mädchen, das gerade auf der Abtheilung ist, vorgenommen. Dabei stellt sich denn heraus, dass dieses Kind in jeder Beziehung viel kräftiger ist, als unsere Kranke.

Die Sphinkteren verhalten sich normal; die Temperatur und die inneren Organe ebenfalls, auch der Urin.

Es besteht während des mehrwöchentlichen Aufenthaltes der Kranken auf der Abtheilung während der letzten Monate des verflossenen Jahres in jeder Beziehung Wohlbefinden. Sie klagte nie über Schmerzen oder Spannen u. s. w.

#### Faradische Nervenregbarkeit:

N. frontalis	dexter 107,	sin. 110
N. mentalis	= 114	= 114
N. accessorius	= 123	= 120
Erb'scher Punkt	= 108	= 105
N. ulnaris	= 95	= 105
N. medianus	= 110	= 110
N. radialis	=	unerregbar bei 50 R.-A.
N. median. (Handg.)	= 80	= 85
N. ulnaris	= 80	= 92
N. peroneus	= 110	= 114
N. tibialis	= 96	= 95
N. cruralis	= (?)	= 92

Der Leitungswiderstand der Haut über den Hauptnervenstämmen normal.

Die Contractionen sind bei Reizung des N. medianus und N. ulnaris bei 90—100 R.-A. sehr schwach; zuerst contrahirt sich der Beuger des Zeigefingers. Beim Uebereinanderschieben der Rollen nehmen die Contractionen nicht in gleichem Schritt zu wie bei gesunden Erwachsenen.

Zur Controle werden sofort nach beendigter Prüfung der Nervenregbarkeit unserer Kranken untersucht mit dem faradischen Strom:

1. das schon erwähnte 5jährige gesunde Mädchen, dessen Nerven bei folgendem Rollenabstand reagierten:

N. frontalis	bei	. . . . .	143 R.-A.
N. accessorius	"	. . . . .	160 "
N. ulnaris	"	. . . . .	143 "
N. medianus	"	. . . . .	135 "
N. peroneus	"	. . . . .	150 "

2. ein 43 Jahre alter Fabrikarbeiter:

N. frontalis	bei	. . . . .	150 "
N. accessorius	"	. . . . .	160 "
N. ulnaris	"	. . . . .	150 "
N. peroneus	"	. . . . .	140 "

Galvanische Nervenirregbarkeit unserer Kranken:

Vom N. frontalis sind rechts und links bei 10 M.-A. ganz schwache KaS-Zuckungen zu erzielen; stärkere Ströme, um die Reaction gegen die AnS zu sehen, lassen sich bei der Unruhe der Kleinen nicht anwenden.

N. accessorius: Rechts kurze KaSZ bei 4,5 M.-A., links bei 5,0 M.-A.; AnSZ bei 5,5 M.-A.; KaSTe bei 12—15 M.-A.

N. medianus dext.: Es erscheint hier als erste Zuckung eine ganz kurze AnSZ des Flexor indic.; erst bei 5,5—6,0 M.-A. erscheint die KaSZ. Dies Ergebniss blieb an verschiedenen Tagen dasselbe. N. medianus sin.: Bei 3,0 M.-A. blitzähnliche KaSZ im M. flexor indic., bei 7,0 M.-A. erfolgt eine KaSZ in den übrigen Beugern, auch in dem Thenar; die AnSZ folgt erst dann nach.

N. ulnaris sin.: KaSZ bei 6,0—8,0 M.-A. schwach und matt; bei dieser Stromstärke contrahirt sich auch der M. adductor pollicis. Die AnSZ folgt der KaSZ nach und ist schwächer. Rechts sind noch stärkere Ströme zur Anlösung der ersten Contraction nöthig.

N. radial. dext. et sin.: Keine Reaction bei 12 M.-A.

Von den Nn. medianus et ulnaris sind oberhalb des Handgelenks Zuckungen der kleinen Handmuskeln nicht mit Sicherheit auszulösen. Allerdings stören sehr bei der Prüfung die Zuckungen der Fingerbeuger.

Von dem N. peroneus dext. et sin. erhält man die erste Zuckung bei 10—12 M.-A., und zwar zuerst eine KaSZ. Bei 15 M.-A. sind sie noch kurz und werden auch bei 30 M.-A. nicht tonisch.

Die Nn. tibiales reagiren bei 18,0—20,0 M.-A. zuerst mit einer KaSZ.

Directe Muskelerregbarkeit:

Die Mm. extensores beider Vorderarme, inbegriffen M. supinator longus, sind faradisch unerregbar; galvanisch erfolgen bei 4,0—5,0 M.-A. träge Zuckungen und die AnSZ > KaSZ.

Thenar und Hypothenar antworten auf faradische Reize mit matten Zuckungen, auf galvanische mit trägen Zuckungen bei 4,0—5,0 M.-A.; dabei ebenfalls AnSZ > KaSZ.

Die Beugemuskeln am Vorderarm, die Muskeln des Oberarms, des Schultergürtels, des Gesichts zeigen starke faradische und galvanische Erregbarkeitsherabsetzung ohne EaR; so reagiren z. B. die Muskeln des Kinns erst bei 10 M.-A. mit einer kurzen KaSZ.

Die Extensoren an den Unterschenkeln ziehen sich erst bei

einem Rollenabstand von 60 Mm. gerade erkennbar zusammen, galvanisch ebenfalls erst bei sehr hohen Stromstärken, wobei die  $KaSZ > AnSZ$ .

Seitens der Wadenmuskeln erst bei 30—40 R.-A. eine Spur von Contraction; bei 30 El. Stöhrer eine kurze, schwache Zuckung.

Der M. vast. intern. rührt sich bei 30—40 Rollenabstand noch nicht, antwortet bei 20 M.-A. mit einer matten Zusammenziehung.

(Die Erb'sche Normalelektrode und das Edelmann'sche Galvanometer wurden bei der galvanischen Prüfung benutzt.)

## Fall II.

Karl Willmann, 3 $\frac{3}{4}$  Jahre alt, Bruder der Vorigen, kam, wie auch seine Schwester, wohlgestaltet zur Welt, war bis jetzt stets gesund, machte Kinderkrankheiten noch nicht durch, entwickelte sich geistig gut. Die vegetativen Functionen sollen nie gestört gewesen sein. Stuhl- und Urinentleerung erfolgte stets willkürlich.

Er lernte zur richtigen Zeit laufen, lief aber nie so flink wie seine Altersgenossen, fällt gern hin. Er soll mit leicht gebeugten Knien und etwas nach innen gedrehten Fussspitzen gegangen sein; doch ist es sehr fraglich, ob das als pathologisch aufzufassen ist.

Status praesens. Kräftig gebauter, wohlgenährter, einfältiger Bauernbub, der durch Schreien und widerspenstiges Geberden die Untersuchung sehr erschwert und dadurch dieselbe nicht in die Einzelheiten auszuführen gestattet.

Die Sinnesorgane verhalten sich ganz normal. Die Mimik nicht alterirt; Unruhe und fibrilläre Zuckungen sind, nachdem die Untersuchung zu Ende ist und der Junge sich beruhigt hat, im Gesicht nicht zu sehen.

Die Hautfarbe des Rumpfes und der Arme die gewöhnliche. Es besteht keine ausgesprochene Atrophie in irgend einem Muskelgebiet oder einzelnen Muskeln; die Vorderarme erscheinen jedoch etwas weniger voll als die Oberarme. Bei schlaffer, welker Musculatur ist die grobe motorische Kraft ziemlich gut. Die kleinen Handmuskeln fühlen sich auffallend schlaff und weich an und sind zum Theil Sitz ausgeprägter fibrillärer Zuckungen und dies beiderseits. Die mechanische Muskel-erregbarkeit bietet keine auffallenden Veränderungen. Muskelspannungen bestehen nicht. Die activen Bewegungen erfolgen in allen Gelenken ohne Hinderniss und in normaler Weise. Die Sensibilität ist intact. Die Reflexe bei der Widersetzlichkeit des Kranken nicht genügend zu prüfen. Kein einziger Muskel ist hypertrophisch.

Am Rumpf nichts Bemerkenswerthes.

Die Beine liegen gestreckt nebeneinander. Die Füße sind kühl und blan. Sensibilität und Hautreflexe normal. Die Patellarreflexe sind beiderseits vorhanden und lebhaft, die Achillessehnenreflexe sind ebenfalls auszulösen, Fussclonus besteht nicht; ebensowenig Muskelspannungen; fibrilläre Zuckungen sind nirgends sichtbar.

Die Willkürbewegungen vollziehen sich in den grossen Gelenken der Beine ganz gut. Eine deutliche Functionsstörung lässt sich nur an dem M. flexor hallucis longus wahrnehmen, welcher rechterseits paretisch, links fast paralytisch ist; links ist auch der M. extensor halluc. geschwächt. Die Zehe steht dorsalwärts, ist wenig beweg-



lich. Die übrigen Zehen werden nach beiden Richtungen verhältnissmässig gut bewegt.

Der linke Unterschenkel erscheint etwas dünner als der rechte; der linke Oberschenkel ist im Vergleich zu dem rechten deutlich atrophisch, ohne dass eine Differenz der groben motorischen Kraft vorliegt.

Maasse:	Vorderarm	rechts	16,0,	links	16,0	Cm.
=	Oberarm	=	16,5	=	16,5	=
=	Wade	=	21,2	=	20,8	=
=	Oberschenkel	=	26,5	=	25,2	=
=	= oben	=	34,0	=	32,0	=

Der Gang des Jungen ist plump, wenig elastisch; ob dies pathologisch?

Die elektrische Erregbarkeit der Nerven ist, wie bei dem ersten Kinde, durchweg hochgradig herabgesetzt. So erzielt man von dem N. facialis erst bei 110 R.-A. eine ganz schwache Contraction, von dem N. peroneus bei 120—125 R.-A., von den Nerven der Arme bei noch grösserer Stromstärke, resp. geringerem Rollenabstand. EaR liess sich nicht nachweisen.

Bei dem Vater sowohl, wie bei der Mutter, welche beide keinerlei Symptome einer Nervenkrankheit boten, reagierten die Nerven bei normaler Stromintensität (N. facialis und Armnerven bei 130—140 R.-A.).

Trotzdem bei dem Mädchen die Affection an den Händen begonnen hatte, konnte ich bei der Seltenheit anderer chronischer progressiver Muskelatrophien neurotischen Ursprungs im Kindesalter, ferner bei Berücksichtigung des krankhaften Verhaltens der nicht functionell gestörten Nerv-Muskelgebiete, z. B. des Gesichts und der Oberschenkel gegenüber dem elektrischen Strome den Verdacht nicht unterdrücken, dass es sich im vorliegenden Falle doch um eine progressive neurotische Muskelatrophie handle mit bis dahin nicht beobachtetem Beginn. Wie verhielt es sich mit der hereditären oder familiären Disposition? In der Ascendenz war eine gleiche Krankheit nicht vorgekommen. Aufschluss konnte möglicherweise die Untersuchung des jüngeren Bruders der Kranken geben, welcher zwar nach der Aussage des Vaters gesund sein sollte. Ich bestimmte deshalb den Vater, bei seinem nächsten Besuche den Jungen mitzubringen; da stellte sich denn bei der Untersuchung heraus, dass er auch krank war, dass er an der gleichen Affection litt. Nur hatte dieselbe noch nicht so weit gehende Störungen verursacht, dass die Angehörigen etwas davon merkten. Jedenfalls war damit ein familiäres Auftreten des Leidens erwiesen. Es dürfte dieser Junge in einem so frühen Stadium des Leidens beobachtet sein, wie seither kein anderer Fall; trotzdem war die Diagnose möglich.

Die Pathogenese, die Symptomatologie, der Verlauf u. s. w. bis auf die elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln stimmt in

diesen beiden Fällen mit demjenigen der früher von mir beschriebenen Wildt — abgesehen von der verschiedenartigen Localisation der Atrophie im Beginn — so völlig überein, dass ein Nebeneinanderstellen der einzelnen Symptome dies kaum klarer machen kann. Betonen will ich nur noch, dass die Eltern keine elektrischen oder sonstigen Veränderungen im motorischen Apparat u. s. w. boten, dass bei den beiden Kindern die elektrische Erregbarkeit auch in den functionell nicht gestörten Nerv-Muskelgebieten sehr beträchtlich von der Norm abwich. Ohne eine systematische elektrische Untersuchung würde man auch hier über die Ausdehnung der Störung im Unklaren geblieben sein.

Jedenfalls berechtigt das Vorkommen derartiger Fälle zu dem Schlusse, dass diese Form der progressiven Muskelatrophie nicht stets an den unteren Extremitäten zu beginnen braucht, sondern dass die Lähmungserscheinungen mit den trophischen Störungen auch einmal zuerst und am stärksten an den Enden der oberen Extremitäten ausgebildet sein können, oder an den Enden aller vier Extremitäten zugleich oder bei verschiedenen Gliedern ein und derselben Familie zuerst bald an den Füßen und Unterschenkeln, bald an den Händen und Vorderarmen. Wenigstens scheint das Letztere bei den Brüdern G. vorgelegen zu haben, da O. G. die Schwäche und Abmagerung der Hand Jahre lang vor dem Schlechterwerden der Unterschenkel bemerkte, während das Umgekehrte bei seinem Bruder der Fall war.

Die nächste Frage ist nun die: Stehen diese Fälle mit Beginn des Leidens an den Händen vereinzelt da oder finden sich noch andere in der Literatur? Im ersten Falle könnte es sich um Ausnahmen handeln, welche die Regel nur um so schärfer hervortreten liessen, im letzteren Falle müsste man annehmen, dass es sich um eine Variation handle, welche dem sogenannten „Beintypus“ an Bedeutung gleich stehe und abgesehen von anderen Gründen bei der Wahl des Namens für die Krankheit in Betracht gezogen zu werden verdiene.

Nun, auch zur Entscheidung dieser Frage findet sich das nöthige Material, wenn auch unter anderen Namen, bereits in der Literatur.

Zuerst will ich eines Falles Erwähnung thun, welchen Eulenburg<sup>1)</sup> in der Hufeland'schen Gesellschaft in Berlin als progressive spinale Amyotrophie vorgestellt hat. Eulenburg verlegt, wie der Name sagt, die Affection, ohne den Beweis dafür zu erbringen, direct ins Rückenmark und hält ihn für eine Combination des

---

1) Neurolog. Centralblatt. 1889. Nr. 7.

### Duchenne-Aran'schen Hand- und des sogenannten Peronealtypus der progressiven Muskelatrophie.

Es handelte sich um einen 37-jährigen Arbeiter, welcher vor 8 Jahren von einer allmählich fortschreitenden Atrophie und Parese der kleinen Handmuskeln und 4 Jahre später auch der Muskeln der Unterschenkel heimgesucht wurde; rechts war die Affection etwas stärker als links; „main en griffe“, die Extensoren der Vorderarme haben functionell gelitten. Die kleinen Handmuskeln elektrisch nicht erregbar, die faradische Erregbarkeit der Extensoren am Vorderarm beträchtlich herabgesetzt bei ungefähr normaler galvanischer Reaction derselben; keine EaR. — Die Mm. interossei der Zehen geschwunden; Atrophie des Extensor digitor. commun. et halluc. long., der Mm. peronei, der Wadenmuskeln, weniger stark des M. tibial. antic. und des M. vastus intern.; fibrilläre Zuckungen, Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit ohne EaR.

Nun hat neuerdings W. Dubreuilh<sup>1)</sup>, ohne der früheren und jetzt von mir angeführten Arbeiten Erwähnung zu thun, einige Beobachtungen mitgetheilt, welche für die Frage des anatomischen Sitzes der Krankheit von höchstem Werthe sind, da einer der Fälle zur Obduction kam und genau anatomisch untersucht wurde.

Den ersten der Dubreuilh'schen Fälle rechne ich nicht hierher, denn Erfrierung bewirkte die Veränderung an den Füßen und Unterschenkeln, Bleiintoxication, wahrscheinlich mit Rheumatismus diejenige der oberen Extremitäten. Ich wende mich deshalb sofort zu Dubreuilh's Beobachtung II.

Jos. Rig..., 36 Jahre, Barbier, gestorben 27. Februar 1887 nach 10-tägiger Beobachtung. Vater starb an Gicht. Die Mutter scheint von einer auf alle 4 Extremitäten ausgebreiteten Muskelatrophie befallen gewesen zu sein. Von 14 Geschwistern leben ausser dem Kranken noch 3, welche gesund sind. Alle Uebrigen sollen an Muskelatrophie gelitten haben, welche gegen das 20. Jahr begann. — Patient selbst überstand Variola und acute Pneumonie; nichts von Scrophulose, Syphilis oder Alkoholismus.

Mit 21 Jahren bemerkte er Abmagerung der Hände mit Behinderung der Bewegungen. — Die objective Untersuchung ergab subacute Tuberculose beider Lungenspitzen. Pupillen etwas eng, nicht sehr gut reagirend. Sehen und Hören gut. Geruchsinne, welcher früher ganz gut war, jetzt ganz schlecht. Allgemeine Sensibilität, Tast-, Schmerz-, Temperatursinn intact; Muskelsinn gut; ebenso Blasenfunction.

Thenar und Hypothenar atrophisch, weniger die Interossei bei fast normaler Willkürbewegung; auch die Vorderarmmuskeln etwas atrophisch bei guter Bewegungsfähigkeit und Kraft. Die Muskeln der Oberarme schwächlich, ohne ausgesprochene Atrophie, mit normalen Bewegungen; die Schultermuskeln in toto etwas magerer. Die Periostreflexe fast Null,

1) Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire, limitée aux extrémités et dependant d'altérations des nerfs périphériques. Rev. de méd. 1890. p. 441.

die Muskelreflexe normal. — Die Füße in Equinovarusstellung, „pieds en griffe“, Willkürbewegungen der Zehen sehr beschränkt. Die Extensoren am Unterschenkel total atrophisch; Gastrocnemii und Solei schlaff und schlecht entwickelt. Oberschenkel- und Gesäßmuskeln normal. Patellarreflexe etwas lebhaft; Plantar-, Hoden- und Bauchreflexe normal. Rumpfhalsmuskeln vielleicht etwas zu dünn.

Sectionsbefund. Abgesehen von der Pneumophthisis sehr alte Veränderungen in den Nerven, am stärksten in der Peripherie, also den motorischen Nerven der Hände und Füße u. s. w., abnehmend gegen das Rückenmark hin, erst abklingend in den vorderen Wurzeln der Hals- und Lendenanschwellung. An den Fasern die verschiedenen Stadien der präwaller'schen und waller'schen Degeneration bis zu völligem Faserschwund: dünne atrophische Fasern, solche mit Segmentirung, mit Markzerfall, solche endlich, welche im Stadium der Regeneration zu sein scheinen. — Die Muskelveränderungen dementsprechend: 1. einfach atrophische Fasern mit erhaltener Querstreifung und Kernwucherung, 2. solche mit verschwundener Querstreifung, Granulirung der Muskelsubstanz und beträchtlicher Kernvermehrung, 3. völlig degenerirte Fasern und 4. hypertrophische Fasern, deren Form aber unregelmässiger ist, als diejenige normaler.

Die graue Substanz des Rückenmarks (Vorderhörner, Hinterhörner, Clarke'sche Säulen) völlig normal. Leichte Vermehrung der Glia der Goll'schen Stränge, welche im unteren Theil des Dorsalmarks die ganzen Hinterstränge einnimmt; es handelt sich nicht um eine wahre Sklerose, und die Nervenfasern sind nicht vermindert; dabei eine etwas stärkere Verfärbung der PyS.

Dubreuilh's Beobachtung III. 29 Jahre alter Bäcker. Vater starb an einem Halstumor, Mutter starb an Hydrops. Letztere hatte von Kindheit auf deformirte Hände wie der Kranke. Patient hatte weder Kinderlähmung, noch Rheumatismus.

So weit seine Erinnerung reicht, hatte er verkümmerte Hände und verkrüppelte Füße. Nach Erzählungen seiner Eltern bestand bei ihm von frühester Kindheit an Schwierigkeit, die Finger zu strecken. In der Schulzeit war er weniger geschickt mit den Fingern, als seine Mitschüler, lernte aber schreiben. Vom 14. Jahre ab langsamer, aber continuirlicher Fortschritt der Deformirung aller 4 Extremitäten. Militärfrei.

Keine völlige Krallenstellung der Finger, aber Unfähigkeit, dieselben zu strecken; die beiden Endphalangen flectirt. Die Handmuskeln beiderseits atrophisch, fibrilläre Zuckungen, Parese. Bewegungen der grossen Armgelenke frei; fibrilläre Zuckungen in den Extensoren am Vorderarm; die Beuger hier etwas abgemagert. Oberarm- und Schultermuskeln kräftig. — Empfindung bei Berührung und Stich sehr abgestumpft an den Händen, leicht abgeschwächt an den Vorderarmen, normal an den Oberarmen. Hochgradig herabgesetzte elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln an den Händen und den Vorderarmen (Gesicht und Beine scheinen nicht untersucht zu sein), zum Theil in solchen Gebieten, welche willkürlich ganz gut brauchbar waren.

Füße kurz, dick, nach innen abgeknickt. Plantarmuskeln und kleine Zehenbeuger atrophisch; Zehen in Krallenstellung; trophische Störungen der Nägel mit spontanem Abfall. Abundanter Schweiss der Füße auch

bei niedriger Aussentemperatur. — Waden weich, schlaff, aber voluminös; Oberschenkel kräftig und musculös. Die Sensibilität gegen Berührungen an den Füßen sehr abgestumpft, weniger an den Unterschenkeln, normal an den Oberschenkeln; Patellarreflexe aufgehoben; Hodenreflex ebenfalls; Kitzelreflex von der *Planta pedis* erhalten; Muskelsinn normal, ebenso mechanische Erregbarkeit der Oberschenkelmuskeln. Am Rumpf nichts Abnormes.

Es besteht keine Abmagerung des Gesichts, aber „die Gesichtszüge sind stets immobil“; Gemüthsbewegungen wiederzugeben gelingt ihm sehr unvollkommen. Die Augenlider können complet geschlossen werden. Die übrigen Gehirnnerven functioniren normal. — Leichte Polyurie ohne qualitative Veränderung des Urins.

Der Fall Eulenburg's bietet abgesehen davon, dass die Affection an den Händen begann und erst 4 Jahre später sich an den Fuss- und Unterschenkelmuskeln bemerkbar machte, nichts Besonderes. In den beiden Beobachtungen Dubreuilh's steht die Heredität nicht in Frage, und zwar hatte die Mutter Rig . . . Jahre lang an Lähmung aller 4 Extremitäten gelitten und 10 seiner Geschwister an der gleichen Krankheit. Rig . . . selbst bemerkte die ersten Zeichen seines Leidens an einer Schwäche und Atrophie der Hände; wie lange später die unteren Extremitäten an die Reihe kamen, ist nicht angegeben. Der andere Kranke Dubreuilh's hatte von frühester Kindheit an Lähmungen und Störungen an den Enden aller 4 Extremitäten, während seine Mutter von Kindheit auf deformirte Hände hatte, wie er. Auffallende Gehstörungen scheint dieselbe bis zu ihrem Tode nicht gehabt zu haben; jedenfalls traten Lähmungen der Beine, wenn sie überhaupt bestanden, in den Hintergrund. Die einzelnen Krankheitssymptome decken sich so vollständig mit den so oft hervorgehobenen, dass ich nicht weiter darauf eingehe. Bei diesem Sachverhalt ist wohl auch der Schluss gerechtfertigt, dass die vorliegende Form der chronischen progressiven Muskelatrophie bald an den Füßen, bald an den Händen beginnt, um auf die zuerst freigebiebenen oberen, resp. unteren Extremitäten nach verschieden langer Zeit überzuspringen; dieser Wechsel zeigt sich sogar bei verschiedenen Kranken aus derselben Familie. Dass man für eine Krankheit, welche bald in den unteren, bald in den oberen Extremitäten beginnt, nicht den von Sachs vertheidigten Namen „*peroneal form or leg-type of progressiv muscular atrophy*“ beibehalten kann, liegt auf der Hand, denn es bliebe bei den zuletzt beschriebenen Beobachtungen nichts Anderes übrig, als von einem Handtypus des Bein- oder Unterschenkeltypus zu sprechen; eine gewiss wenig zusagende Nomenclatur.

Da ich bei den Kindern Wildt und Wittmann ein abnormes elektrisches Verhalten der Facialisnerven, der mimischen Gesichtsmuskeln und ebenso der Zunge nachweisen konnte trotz völlig normaler Function dieser Apparate, da ferner Dubreuilh von seinem letzten Falle angibt: „Der Kranke lacht nie, seine Züge sind immer starr, und wenn man ihn bittet, seinem Gesicht den Ausdruck des Schreckens oder der Freude zu geben, so gelingt es ihm nur unvollkommen“, ist auch die Mitbetheiligung der Gesichtsmusculatur u. s. w. nicht mehr fraglich. Leider wurde in dem Dubreuilh'schen Falle die elektrische Untersuchung nicht auf diese Theile ausgedehnt.

Die Krankheit beginnt also bald in den oberen Extremitäten, bald in den unteren Extremitäten. In Anbetracht dieser soeben angeführten Thatsachen drängt sich von selbst die Frage auf: Kann das Leiden nicht auch einmal mit Parese der Mimik und mit Gesichtsatrophie anfangen, oder mit anderen Worten, wird es auch einen Gesichtstypus dieser Krankheit geben? Entscheiden kann erst die Zukunft darüber, überraschend käme eine solche Beobachtung nicht. Jedenfalls ist es angezeigt, dass Autoren, welche Fälle von sogenannter infantiler Muskelatrophie Duchenne's, dem Gesichtstypus der Dystrophia muscularis progressiva, zur Untersuchung bekommen, an diese Eventualität denken. Die Differentialdiagnose wird sich bei Berücksichtigung aller sonstigen Symptome nicht schwer stellen lassen.

Wie früher erwähnt, sahen Schultze, Charcot-Marie und Andere eine besondere Form von progressivem Muskelschwund in diesem Leiden; ihnen war auch die Aehnlichkeit mit den Polyneuritiden nicht entgangen. Von Virchow und Friedreich erhobene pathologisch-anatomische Befunde, zusammengehalten mit dem ganzen Symptomencomplex, dem Verlauf u. s. w., mit entwicklungsgeschichtlichen und physiologischen Thatsachen, liessen mich als nächstliegendes anatomisches Substrat eine aufsteigende Degeneration in multiplen peripheren Nerven annehmen. Nur Sachs meint, „dass die Duchenne'sche progressive (spinale) Muskelatrophie und diese Form den Arm- und Beintypus desselben Leidens repräsentiren, oder dass sie wenigstens eng verwandte Krankheiten sind“. Zu diesem Schlusse kommt Sachs, weil er den Sensibilitätsstörungen nur eine untergeordnete Rolle einzuräumen geneigt ist, und weil ihm die Befunde Friedreich's und Virchow's, aus einer Zeit stammend, in welcher Veränderungen in der grauen Substanz weniger leicht festzustellen waren, nicht genügen. Kann man bezüglich des letzten Punktes mit ihm übereinstimmen, so konnte man andererseits erwarten, dass ihn die Angaben der genannten Autoren, die hinteren

Lumbalwurzeln und die Hinter-, resp. Goll'schen Stränge seien mit-erkrankt gewesen, hätten stutzig machen sollen. Denn das sind Veränderungen, welche unvereinbar sind mit einer reinen Poliomyelitis anterior; und daran ändert auch die Thatsache nichts, dass später in der grauen Substanz des von Friedreich untersuchten Rückenmarks krankhafte Veränderungen gefunden wurden. Die Einwände von Sachs werden nun vollständig durch den von Dubreuilh in dem Falle Rig... erhobenen Obductionsbefund hinfällig. Denn Dubreuilh constatirte alte Veränderungen in den Nerven, welche von der Peripherie nach dem Centrum hin abnahmen und in den vorderen Hals- und Lumbalnervenwurzeln nur noch angedeutet waren, dabei leichte Gliawucherung in den Goll'schen Strängen, welche im unteren Dorsaltheil den ganzen Hinterstrang einnahm und zwar ohne merkbare Nervenfasernabnahme. Auch die Pyramidenbahnen sollen etwas stärker verfärbt gewesen sein; die graue Substanz des Rückenmarks war normal. Am allerstärksten waren die Veränderungen in den Hand- und Fussnerven und -Muskeln, ein Beweis für die Richtigkeit der Charcot'schen Annahme, dass in diesen die Affection wohl beginne. Dubreuilh wies mikroskopisch Veränderungen in den Nerven und Muskeln nach, welche sich mit den von Friedreich constatirten ganz und gar decken, wie sie von Letulle und Gombault experimentell durch Quecksilber- und Bleivergiftung erzeugt und von E. Remak, Bernhardt und mir als Ursache der eigenthümlichen elektrischen Reactionsverhältnisse der Nerven vermuthet wurden. Interessant ist noch das Vorkommen hypertrophischer Muskelfasern neben anderen Degenerationsformen, wenn auch ihre Form weniger regelmässig war, als diejenige normaler Fasern, ein Befund, welcher, soweit es rein neurotische Atrophien betrifft, auch bei einem Falle von Poliomyelitis anterior acuta schon gemacht wurde. Wie mir der starke Contrast zwischen der schlechten elektrischen Erregbarkeit der erkrankten Nerv-Muskelgebiete und der gut erhaltenen Function derselben auffiel, so war Dubreuilh überrascht über das Missverhältniss zwischen den Läsionen der Nerven und den beobachteten Symptomen und fügt hinzu, „entweder könne die Function fortbestehen trotz der fast completen Destruction der Nervenfasern oder die Nervenfasern, welche man für leere Scheiden halte, hätten noch nicht völlig ihre Leitungsfähigkeit verloren“, indem sie in ihrer Structur Aehnlichkeit mit den Remak'schen Fasern böten. Endlich macht Dubreuilh noch besonders darauf aufmerksam, dass es bezüglich der Läsion in den rein musculären, den gemischten und den rein sensiblen Nerven keine Differenz gebe. Und

dies gilt speciell für den Fall Rig . . . . , bei welchem intra vitam ebensowenig objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen bestanden, wie in dem Falle Friedreich's. Erkrankten aber an den Extremitäten sensible und motorische Nervenfasern mit- und nebeneinander, so erscheint ein analoges Verhalten im Bereich der Hirnnerven auch nicht mehr auffallend; insofern ist also die Amaurose auf der Basis einer Sehnervenatrophie mit dem Wesen dieser Krankheit ebensogut wie mit einer acuten Polyneuritis vereinbar, nicht dagegen mit der reinen Duchenne-Aran'schen progressiven Muskelatrophie. Die letztere, an und für sich selten, hat seit dem genaueren Studium der amyotrophischen Lateralsklerose und der Syringomyelie so sehr an Boden verloren, dass nur einzelne nicht anzuzweifelnde Obductionsbefunde übrig geblieben sind.<sup>1)</sup> Es wäre überhaupt in Erwägung zu ziehen, ob es nicht zweckmässiger wäre, diese Duchenne-Aran'sche Muskelatrophie mit der pathologisch-anatomisch von ihr nicht verschiedenen Poliomyelitis ant. chronica, wenn auch als besondere Form derselben, zusammenzubringen.

Eisenlohr erwähnte in einem bei Gelegenheit der Heidelberger Naturforscherversammlung 1889 gehaltenen Vortrag über Muskelatrophie einen Fall, welchen er zu der progressiven neurotischen Muskelatrophie rechnen möchte; es handelte sich jedoch um einen Schulter-Armtypus der Lähmung, welche unter Schmerzen u. s. w. chronisch entstanden war; der Autor nimmt eine chronische interstitielle Neuritis als Ursache für seinen Fall an, geht nur weiter und glaubt, dasselbe sei auch der Fall bei der hier vorliegenden Krankheit. Die Differenz zwischen der Eisenlohr'schen und meiner Auffassung von dem anatomisch nachweisbaren Sitz der Krankheit ist sehr gering; wir suchen ihn Beide in den peripheren Nerven. Die Differenz bleibt die, ob es sich um Entzündung oder Degeneration handele. Ich muss nun gestehen, dass ich mich mit der Annahme einer Nervenentzündung, welche sich durch viele Generationen fortpflanzt und dabei manchmal unter den einzelnen Familiengliedern (vgl. Herringham) eine merkwürdige Auswahl trifft, nicht befreunden kann. Wie bei der Dystrophia muscularis progressiva, welche doch auch wohl keine einfache chronische Myositis ist, der Friedreich'schen Ataxie, der hereditären Chorea u. s. w. drängt sich auch da immer wieder der Gedanke vor, dass hier tiefere Entwicklungsanomalien im Nervensystem und Muskelapparat — man denkt bei manchen Fällen un-

---

1) Fr. Schultze, Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progr. Muskelschwund u. s. w. 1886.



willkürlich an die „Nerv-Muskelzelle“ — unvollständige Ausbildung, geringere Widerstandsfähigkeit oder wie man sich diese Dinge alle denken mag, zu Grunde liegen. Und wer in den constatirten Nervenveränderungen dieser Krankheitsfälle eine Entzündung sieht, dem bleibt schliesslich doch nichts übrig, als zu concediren, dass dieselbe sich in einem schon abnormen und kranken Nervensysteme etablirte und dasselbe wohl nur deshalb heimsuchte, weil es eben von Haus aus krank war. So lange wir aber nicht einmal eine chronische, nicht durch nachweisbare Mikroorganismen bedingte Nervenentzündung von einer secundären, von dem Untergange der ganglionären Elemente abhängigen Nervendegeneration zu unterscheiden gelernt haben — und dafür giebt es meines Wissens zur Zeit keine absolut sicheren Kriterien — so lange wird man über den Punkt, ob Degeneration, ob Entzündung, noch im Dunkeln bleiben. — Hinzufügen will ich noch, dass ich es für zweckmässiger halte, einen Fall, wie den Eisenlohr'schen, mit einer so sehr von allen anderen hierhergehörigen Fällen abweichenden Localisation, einstweilen noch nicht hierher zu rechnen, wenn wir auch später möglicherweise dazu genöthigt werden, ihn hier unterzubringen (vgl. die verschiedenen Typen bei Bleilähmung).

Die Frage, ob der Ausgangspunkt des Leidens im Rückenmark u. s. w. oder in den peripheren Nerven zu suchen sei, ist für mich trotz des von Dubreuilh mitgetheilten Befundes noch eine offene geblieben. Die Gründe, welche für einen centralen Ursprung des Leidens sprechen, habe ich früher auseinandergesetzt, und meine Ansicht hat sich in dieser Beziehung nicht geändert. Auch bin ich mir wohl bewusst, dass die Frage auch dann noch nicht definitiv entschieden ist, wenn im Rückenmark Veränderungen constatirt werden, wie es in dem Friedreich'schen Falle geschah. Denn man braucht nur die Veränderungen zu studiren, wie sie von Friedländer und Krause und Anderen nach Amputationen in den Nerven des Amputationsstumpfes und in dem Rückenmark gefunden wurden, und braucht sich nur daran zu erinnern, dass täglich zur Localisation und zum Auffinden von Nervenbahnen und Nervencentren bei jungen Thieren Exstirpationen von Sinnesorganen und motorischen Apparaten vorgenommen werden, aus dem einfachen Grunde, weil man weiss, dass nach dieser Verstümmelung bestimmte Bahnen und Centren nicht normal ausgebildet werden oder in normalem Zustande erhalten bleiben, sondern secundär oder aus Functionslosigkeit degeneriren oder verkümmern, um sich zu sagen, dass wir bei so verwickelten Verhältnissen noch weit entfernt sind von positivem Wissen. Aus diesen

Gründen mögen denn folgende Schlussbetrachtungen nicht ungerechtfertigt erscheinen.

Die Symptomatologie der vorliegenden Krankheit wies auf anatomische Veränderungen in den peripheren Nerven hin; durch die pathologische Anatomie sind dieselben jetzt erwiesen neben Veränderungen im Rückenmark, deren Natur, ob primär, ob secundär, vor der Hand unentschieden blieb und noch längere Zeit bleiben kann. Man darf jetzt deshalb, sich stützend auf die nachgewiesenen Nervenveränderungen, einen Schritt weiter gehen und an Stelle des Wortes „neurotisch“, womit ein mehr allgemeiner Begriff in der Nervenpathologie verbunden ist, das Wort neural (*νεῦρον* — Nerv) setzen, welches auch anderwärts für Erkrankung der Nerven *sensu strict.* im Gebrauch ist. Als progressive neurale Muskelatrophie wäre die Krankheit genügend von den gewöhnlichen Polyneuritiden, wie den anderen progressiven Muskelatrophien unterschieden. Abgesehen von der präciseren Nomenclatur entspricht der Name den thatsächlichen klinischen wie pathologisch-anatomischen Erscheinungen am besten; auch bleibt es dann Jedem überlassen, sich den Krankheitsprocess in den Nerven degenerativ oder entzündlich zu denken. Doch bleibt der Verdacht, dass die primäre Ursache doch im Centralnervensystem liegt, bestehen. Die Bezeichnung passt auch zur spinalen und muskulären progressiven Muskelatrophie, zwischen welche sich die Krankheit einschleibt. Ferner kann man dann nach Belieben von einem Fuss-, Peroneal-, Beintypus oder einem Handtypus, später vielleicht noch von anderen Formen der progressiven neuralen Muskelatrophie sprechen, ganz analog unseren Gepflogenheiten bei der *Dystrophia muscularis progressiva*.

Heidelberg, im October 1890.

---

#### Nachtrag.

Dähnhardt beschreibt in dem Neurolog. Centralblatt 1890. S. 675 die gleiche Affection bei zwei Geschwistern. Bei dem 21. Jahre alten Bruder begann das Leiden in frühester Kindheit mit Schwäche der Füße, dann trat dasselbe an den Beinen und schliesslich an den Händen und den Armen auf; bei der 1½ Jahre jüngeren Schwester sind bis jetzt nur die Hände ergriffen. Bei dem ersteren wurde constatirt ausgesprochene Atrophie der Fuss-,

Unterschenkel-, der Hand- und weniger der Unterarm-muskeln; keine fibrillären Zuckungen, bedeutende Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit ohne EaR, Sehnenreflexe fehlen, Oberarme und Oberschenkel sind oder waren früher etwas voluminös. Dabei Schmerzen in den Armen. — Bei der Schwester entwickelte sich seit vielen Jahren Atrophie der Muskeln beider Hände. Schmerzen und fibrilläre Zuckungen; starke Herabsetzung, in einzelnen Muskeln Fehlen der elektrischen Erregbarkeit.

Diese beiden Fälle bestätigen vollauf die Berechtigung der von mir vorgenommenen Erweiterung des Krankheitsbildes.<sup>1)</sup>

---

1) S. ferner Friedreich, Ueber progressa. Muskelschwund u. s. w. Berlin 1873. Fall XII, auf welchen ich neuerdings aufmerksam wurde, und Paul Hänel, Ueber eine Form von noch nicht beschriebener hereditärer neurotischer Muskelatrophie. Jenenser Dissertation. 1890, November. (Anmerkung bei der Correctur.)

#### IV.

### Ueber Akinesia algera.

Von

**P. J. Möbius**

in Leipzig.

Unter Akinesia algera (*ἀλγηρος* schmerzvoll) will ich ein Krankheitsbild verstanden wissen, welches sich darstellt als eine wegen Schmerzhaftigkeit der Bewegungen gewollte Bewegungslosigkeit, ohne dass doch eine greifbare Unterlage der Schmerzen zu finden wäre. Es handelt sich um Personen, in deren Familien Nervenkrankheiten vorgekommen sind, die wohl in der Regel selbst ein von vornherein abnormes Nervensystem haben, um *Déséquilibrés*. Nach Ueberreizungen entwickelt sich ein Zustand nervöser Schwäche. Während anfänglich nur grössere Bewegungsleistungen schmerzhaftes Abspannung hinterlassen, werden später alle oder doch die meisten Bewegungen schmerzerregend. Theils ist unmittelbar mit der Bewegung Schmerz verbunden, theils folgt dieser jener nach und zeigt sich nicht nur im bewegten Theile, sondern auch in anderen Theilen des Körpers. Endlich kommt es zu fast vollständiger Bewegungslosigkeit, so dass die Kranken in ihrer Hüllosigkeit Gelähmten gleichen. Dieser Zustand kann sehr lange Zeit bestehen bleiben. Neben der Bewegungslosigkeit wegen der Schmerzen bestehen die Zeichen der Neurasthenie: schlechter Schlaf, gedrückte Stimmung, Unfähigkeit zu geistiger Thätigkeit, Eingenommenheit und Druck im Kopfe, peinliche Empfindungen im Rücken. Dagegen waren zweifellos hysterische Erscheinungen, bei meinen Kranken wenigstens, fast gar nicht vorhanden. Im ersten Falle fehlten sie bis auf Spuren. Ueber den Ausgang der Krankheit ist etwas Bestimmtes bis jetzt nicht zu sagen. Man darf wohl annehmen, dass Heilung möglich ist, doch beweist die 2. Krankengeschichte, dass sich Geisteskrankheit an die Akinesia algera anschliessen kann.

Ich habe das mit den bisherigen kurzen Bemerkungen skizzierte Bild nur 2mal gesehen und weiss, dass zu einer Nosographie mehr als 2 Beobachtungen gehören. Da aber Alles einmal anfangen muss, gebe ich die Gedanken, welche sich mir an meine Beobachtungen geknüpft haben, in der Hoffnung wieder, dass die Zukunft die nöthigen Ergänzungen und Verbesserungen bringen möge. Ich theile zunächst das Thatsächliche mit.

1. Der erste Kranke, K., ist ein jetzt 33 jähriger Gymnasiallehrer. Die Mutter und die mütterliche Familie sollen gesund gewesen sein. Dagegen leidet der Vater an Paranoia. Derselbe soll mit etwa 45 Jahren an Verfolgungsvorstellungen ohne Sinnestäuschungen erkrankt sein. Er zählte bald alle mit ihm in Berührung kommenden Leute zu seinen Feinden, besonders seine Vorgesetzten und seine Familie. Er verlor daher seine Stellung als Beamter. Das Familienleben wurde durch Dürftigkeit und durch die feindselige Haltung des Hausherrn, welcher niemals in eine Anstalt gebracht worden ist, sehr beeinträchtigt. Der Kranke K. wuchs somit in Kummer auf und erduldet durch den bald da, bald dort einen Anschlag witternden Vater manchen Schrecken. Da er von früh an grosse geistige Fähigkeiten zeigte, wurde er in ein auswärtiges Gymnasium gebracht und entwickelte sich hier, sowie später auf der Universität in hoffnungserweckender Weise. Er war nach seiner eigenen Aussage von je her sehr erregt, sehr ehrgeizig und arbeitete schon als Student über die Maassen viel. Als er Lehrer geworden war, war er in den Unterrichtsstunden sehr aufgeregt und überstürzte sich in seinen Bestrebungen. „Sie fragen 2mal so viel als ein Anderer in einer Stunde und werden sich damit zu Grunde richten“, sagte ein Vorgesetzter. „Er sprang herum wie in einem Circus“, berichtete ein College. Immerhin erreichte er gute Erfolge und wurde als eifriger, tüchtiger Lehrer sowohl von den Behörden geschätzt, als von den Schülern geliebt. Neben seinem Berufe trieb er verschiedene Studien und verfasste mehrere wissenschaftliche Arbeiten. Bald nach seiner Anstellung verheirathete er sich. Sein geschlechtliches Bedürfniss war nicht gross, seine Fähigkeit ausreichend; verkehrte Neigungen scheint er nie empfunden zu haben. Im Jahre 1887 stellte sich Kopfdruck ein und der Schlaf wurde schlecht. K. kam deshalb um Versetzung in eine kleinere Stadt ein und in der That befand er sich anfangs in den neuen Verhältnissen wesentlich besser. Im Frühjahr 1888 aber wurde der Kopfdruck ausserordentlich heftig und es entwickelte sich ziemlich rasch vollständige Arbeitsunfähigkeit. K. konnte wohl noch eine Unterredung führen oder einen Brief schreiben, aber jede ernstliche Thätigkeit war unmöglich und besonders schien das selbständige Denken, das Combiniren verloren. „Der Kopf versagte einfach.“ Trotz verschiedener Curversuche wurde der Zustand immer schlimmer. In einer Nervenheilanstalt wurden dem Kranken planmässig alle Schlafmittel entzogen. Infolge dessen schlief er etwa 3 Wochen lang überhaupt nicht. Nach der Rückkehr aus der Anstalt trat ein eigenthümlicher Zustand ein, dessen sich der Kranke gar nicht erinnert. Die Erinnerungslücke entspricht nach den Aussagen der Frau 3—4 Wochen.

Während derselben sass der Kranke meist still da und musste zu allem Nöthigen angeregt werden. Von Zeit zu Zeit jammerte er laut über seinen Zustand und konnte sich dann gar nicht beruhigen. Doch verstand er Alles und weder Worte, noch Handlungen waren unsinnig. Ein neuer Arzt verordnete prolongirte warme Bäder. Bei dieser Behandlung liess der Kopfdruck nach, der Schlaf wurde besser und der Kranke gewann wieder Zuversicht. Nun aber begannen die Glieder, schwer zu werden und es traten nach jeder Bewegung „Muskelschmerzen“ ein, besonders in den Armen. Im Frühjahr 1889 trat K. in eine anderweite Krankenanstalt ein. Auf Anrathen des Arztes machte er, während er bis dahin nur noch im Zimmer gegangen war, kleine Gänge im Garten. „Dabei aber that ich des Guten zu viel und nun konnte ich gar nicht mehr gehen. Ich wollte mich wenigstens täglich noch einmal auf die Füsse stellen, aber der Arzt verbot es, ordnete vollständige Ruhe und eine Mastcur an.“ Diese Behandlung that sehr gut. Der Kopf wurde freier, der Schlaf gut und die Magerkeit nahm ersichtlich ab. Zu seinem Bedauern musste K. aus äusseren Gründen die Cur abbrechen und in ein Universitätsinstitut übertreten. Hier bekam er kohlensaure Bäder und der Hülfsarzt ermahnte ihn fleissig, Bewegungen mit seinen Gliedern zu machen, trotz seiner Bitten, ihn in Ruhe zu lassen. Rasch wurde dabei der Zustand schlechter. Es traten Rückenschmerzen auf und aus den „Muskelschmerzen“ wurden „Nervenschmerzen“. Auf diesen Unterschied legte der Kranke viel Gewicht. Die Nervenschmerzen sassen mehr in der Tiefe, wären heftiger und weniger abhängig von Bewegungen als jene. Während früher die Arme ziemlich frei gewesen waren, riefen nun auch Bewegungen dieser Schmerzen hervor. Es wurde von Tag zu Tage schlimmer. Geringe Handbewegungen bewirkten langdauernde Nervenschmerzen. Zu dieser Zeit verzichtete der Kranke auf jedwede Gliederbewegung, lag von nun an mit ausgestreckten Armen und Beinen regungslos auf dem Rücken. Trotzdem hatte er Schmerzen. Bei diesem Stande der Dinge verzichteten die Aerzte auf die bisherige Behandlung und legten die Arme des Kranken in Pappschienen-Watteverbände. Als die letzteren etwa 3 Wochen gelegen hatten und durchaus keine Besserung eingetreten war, trat K. aus der Anstalt, in welcher er 3½ Monate sich aufgehalten hatte, aus und fand mit seiner Frau bei Verwandten Aufnahme. Er bat um meinen Rath und im September 1889 untersuchte ich ihn zum ersten Male.

Der Kranke lag auf dem Rücken. Die Beine befanden sich in ungewohnter Lage und auf Verlangen bewegte sie der Kranke nach allen Richtungen, wenn auch die Bewegungen von kleiner Ausdehnung und kraftlos waren. Bei passiven Bewegungen fand sich kein Widerstand. Die Arme waren im Schultergelenk etwas abducirt, im Ellenbogen- und im Handgelenk gestreckt. Ebenso waren die Finger gestreckt und der Daumen adducirt. Die Bewegungen im Schultergelenk waren ähnlich wie die der Beine. Beugung des Vorderarms aber und Bewegungen der Hand und Finger führte K. trotz meines Bittens nur in minimaler Ausdehnung aus. Passive Bewegungen der Hand und der Finger stiessen bald auf todtten Widerstand, wie bei den sogenannten ischämischen Lähmungen, grösseren Kraftaufwand aber gestattete K. nicht. Das Ver-

langen, zu knien oder sich aufrichten zu lassen, schlug er ohne Weiteres ab. Vollkommen freie Beweglichkeit und Kraft besass der Kopf. Ihn drehte und hob der Kranke ohne jeden Anstoss, ja es war sogar auffallend, dass derselbe trotz anstrengender langer Halsbeugung nie über Ermüdung der Halsmuskeln klagte.

Der Ernährungszustand der Muskeln war im Allgemeinen nicht schlecht. Nur an der linken Hand bestand eine geringe, aber doch deutliche Atrophie der Interossei, besonders des ersten.

Die Hautreflexe waren normal. Die Sehnenreflexe an den Armen waren ebenfalls normal, die an den Beinen waren sehr lebhaft. Links bestand deutliches, rechts nur angedeutetes Fussphänomen.

Die Empfindlichkeit der Haut und der tiefen Theile war nirgends vermindert. Eine Art Hyperästhesie bestand nur an den Händen und den Vorderarmen, insofern als hier leichtes Streichen über die Haut „eine höchst peinliche Empfindung und wie ein Erzittern durch den ganzen Arm“ hervorrief. Stärkerer Druck auf die Muskeln der Hand und des Armes war auch unangenehm, wurde aber besser ertragen. Eigentliche Schmerzpunkte fanden sich nirgends. Zwar klagte K. bald da, bald dort über grössere Empfindlichkeit, doch waren die Angaben schwankend und unsicher.

Die Beschaffenheit der Haut war überall normal, bis auf die Finger, wo sie glänzend und anscheinend etwas gespannt war, d. h. wo ein mässiger Grad von „glossy skin“ bestand.

Die höheren Sinnesorgane zeigten durchaus keine Störung: keine Amblyopie, keine Einschränkung des Gesichtsfeldes, keine Farbensinnstörung, keine Abnahme des Gehörs, Geruchs, Geschmacks. Die Sprache war auch in formeller Hinsicht vollkommen gut. Normale Beweglichkeit und normales Volumen der Zunge und der übrigen Mundtheile. Keine Unempfindlichkeit des Gaumens und Rachens.

An den Aeusserungen des seelischen Zustandes war nichts auszusetzen. K. zeigte sich als liebenswürdiger und feingebildeter Mann, berichtete über seine Verhältnisse mit grosser Klarheit und bewies in seinem traurigen Zustande grosse Geduld. Immer war er maassvoll und zurückhaltend, haschte nicht nach Mitleid, suchte nach Kräften, die Gedanken von der eigenen Person abzuleiten. Zwar könne er sich nicht enthalten, oft mit Sorgen an die Zukunft zu denken, in der Regel aber sei er ruhig, oft selbst heiter. Das Gespräch strengte ihn nicht nennenswerth an. Er konnte sich für kurze Zeit vorlesen lassen, auch einen kurzen Brief dictiren. Weiteres aber war nicht möglich, ohne dass sich dumpfer Druck im Kopfe einstellte und jedes Denken als unmöglich erschien.

Seine Beschwerden formulierte K. dahin, dass er jede willkürliche Bewegung der Glieder und des Rumpfes vermeiden müsse, weil eine solche Schmerzen bewirke. Die Schmerzen beginnen nach der Bewegung, steigen dann, oft bis zu unerträglicher Höhe an und dauern mindestens mehrere Stunden. Je mehr Bewegung, um so mehr Schmerz. Aber auch bei anscheinend vollständiger Ruhe hören die Schmerzen nicht ganz auf. Am stärksten sind sie in den Armen: vom Ellenbogen bis zu den Fingerspitzen zieht die höchst peinliche, aber nicht näher zu beschreibende Empfindung, welche in die Nähe des Knochens verlegt wird,

hin. Schlimme Tage wechseln mit besseren. An jenen ist gar keine Ruhe zu finden und der Kranke möchte dann verzweifeln.

Im Uebrigen sei zu Klagen wenig Anlass. Der Schlaf war im Allgemeinen ganz befriedigend. Der Appetit war vortrefflich, was die blühende Gesichtsfarbe und der reichliche Panniculus adiposus bestätigten (K. wurde von seiner Frau gefüttert). Auch die Ausleerungen erfolgten reichlich und regelmässig (mit Hilfe eines Unterschiebers). Obwohl natürlich seit Jahr und Tag kein Coitus stattgefunden, sei doch die Libido nicht ganz erloschen und seien Pollutionen ziemlich häufig.

Der Harn enthielt keine abnormen Bestandtheile. Athmung und Herzthätigkeit waren regelrecht.

Demnach waren der objectiven Krankheitszeichen nur wenige: Steigerung der Sehnenreflexe an den Beinen, eine gewisse Hyperästhesie der Hände und Arme, geringer Schwund der Muskeln der linken Hand. Der letztere konnte ebenso wie die Steifigkeit der Finger und Hände auf das wochenlange Liegen in einem festen Verbande bezogen werden.

Zunächst beobachtete ich den Kranken einige Zeit und, als sich nichts änderte, empfahl ich, um doch etwas zu verordnen, vorsichtige passive Bewegungen. Doch schon nach einigen Tagen gab K. an, er sei viel schlechter geworden und wisse vor Schmerzen nicht mehr aus noch ein. Von dieser Zeit an waren die Hände absolut bewegungslos; K. bewegte wohl den Arm als Ganzes im Schultergelenk, hielt aber alle anderen Gelenke gleichmässig ruhig und verbat sich jeden Bewegungsversuch. Er duldete auch das Waschen und Nagelschneiden nicht mehr. Ich beschränkte mich nun in der Hauptsache auf das Zuwarten und erwarb mir durch das Versprechen, ihn in keiner Weise bedrängen zu wollen, das Zutrauen des Kranken. Innere Mittel habe ich, um dies gleich zu erledigen, wiederholt versucht. Jodkalium, Acetanilid und seine Verwandten, Opium waren ohne jeden Einfluss auf den Zustand. Zwar wurden gelegentliche Kopfschmerzen wirksam mit Acetanilid bekämpft, aber die Gliederschmerzen liessen sich nicht beeinflussen. Zwei Versuche mit systematischer Opiumbehandlung hatten keinen anderen Erfolg, als Störung des Appetits und der Verdauung. Bromkalium that dem Kranken wohl, sobald der Schlaf unruhig war. Er hat späterhin, als er weniger schlief und eine Neigung zu Pollutionen sich eingestellt hatte, sich daran gewöhnt, Abends 3—4 Grm. des Mittels zu nehmen und findet darin eine Erleichterung. Endlich hielt ich mich für verpflichtet, die hypnotische Suggestion anzuwenden. Anfänglich wollte K. nichts davon wissen, da Hansen vergeblich versucht habe, ihn einzuschläfern. Endlich willigte er ein und es gelang mir, mittelst der Bernheim'schen Methode eine leichte Benommenheit hervorzurufen. Doch kamen wir nicht weiter und von einer Wirkung der Heil-Suggestion war keine Rede. Nach 10 Sitzungen wurde die Sache aufgegeben. Bei einem zweiten, späteren Versuche blieb K. ganz unbeeinflusst und verlor die Geduld nach 3 oder 4 Sitzungen. In Summa, das Wesentliche der Behandlung bestand in der Pflege der sich aufopfernden Frau und in tröstlichem Zuspruch meinerseits.

Im Laufe der Monate war ein Fortschritt zum Besseren unverkennbar. K. ass und schlief vortrefflich. Die Körperfülle nahm ersichtlich zu. Auch die geistigen Fähigkeiten erstarkten. K. fing an zu lesen,



erst für kurze Zeit und leichte Waare, dann länger und ernstere Sachen. Er liess sich in das Buch ein Stäbchen legen, nahm dasselbe in den Mund und wendete so das Blatt. Der Kopfdruck verschwand fast ganz. Die Stimmung war fast immer gut. Auch die vielgefürchtete Pensionirung ertrug K. mit Fassung und er murrte nicht über die Dürftigkeit seiner Verhältnisse. Bemerkenswerth scheint mir auch das, dass die erst auffallend struppigen Haare weicher wurden. Die Beweglichkeit der Beine nahm langsam, aber deutlich zu. K. gab an, er fühle so zu sagen ahnungsmässig, ob er ohne Gefahr etwas mehr Bewegungen machen könne. Eines Tages zeigte er mir mit stolzer Freude, dass er sich wieder mit den Füßen an das Bettende anstemmen konnte. Die Sehnenreflexe waren deutlich schwächer geworden, nur links bestand noch ein ganz schwaches Fussphänomen. Die „Partie honteuse“ blieben die Hände. Auch der rechte Interosseus I wurde etwas atrophisch. Die Haut der Hände war bräunlich, die Epidermis sties sich in Fetzen ab, die Nägel wuchsen lang. Alle 4 Wochen etwa gelang es, den Kranken zu einer vorsichtigen Säuberung zu bewegen. Doch müsse er es, sagte er, mit etwa 24 Stunden Schmerzen bezahlen. Allmählich nahmen die Hände ein eigenthümliches Aussehen an. Da sie immer mit dem Ulnarrande auflagen, krümmte sich die Mittelhand derart, dass der 2. und der 5. Metacarpusknochen sich näherten. Diese Stellung behielten die Hände auch bei, wenn sie emporgehoben wurden.

Im Januar 1890 erkrankte K. an Influenza. Die Krankheit verlief mit Fieber und leichten katarrhalischen Erscheinungen. Etwa 14 Tage lang fühlte sich K. recht übel, doch wurde sein Zustand nicht wesentlich beeinflusst. Die langsame Besserung schritt in der ersten Hälfte des Jahres 1890 fort. Sehr befriedigend schien dem Kranken der Zustand der Beine zu sein. Er schilderte, wie in der Richtung von den Hüften zu den Füßen sich die peinlichen Empfindungen allmählich verloren. Nur an der Hinterseite des Oberschenkels empfand er noch ein Ziehen. Er bewegte die Beine im Liegen frei und kräftig, hob sich auch, indem er die Sohlen aufsetzte, vom Bett ab, verweigerte aber Knien oder Stehen noch entschieden. Die Sehnenreflexe wurden ganz normal. Auch an den Händen war Besserung unverkennbar. Die Zwischenknochenräume füllten sich aus. K. machte freiwillige kleine und zitternde Bewegungen mit den Fingern und duldete das Angreifen der Hände durch Andere. Oft sah man, während K. ruhig lag und über beliebige Dinge sprach, unwillkürliche kleine Bewegungen einzelner Finger. Schmerzen in den Armen traten nur in mässiger Weise und selten ein, wenn K. etwa unwillkürliche stärkere Armbewegungen oder zu viel Armbewegungen gemacht hatte. Fast den ganzen Tag las K. und zuweilen dictirte er der Frau seine Gedanken über das Gelesene. Ungefragt wies er darauf hin, dass das Denken an den eigenen Zustand ihm nachtheilig zu sein scheine. Er suche daher gewaltsam seine Aufmerksamkeit auf Objectives zu concentriren. Nur vor dem Einschlafen und nach dem Erwachen gelinge dies nicht in genügender Weise. Dann fühle er so zu sagen seine Gedanken in seine Glieder hineinfahren und nehme wahr, wie diese empfindlicher würden. Im Juli gelang es mir zum ersten Male, K. zu bewegen, dass er sich auf den Rand des Bettes setzte. Er führte dies aus, indem er

zuerst die Beine aus dem Bette heraus hob und dann sich mit frei hinaus gehaltenen Armen durch einen Schwung aufrichtete. Bald konnte er sich auf das ans Bett geschobene Sopha setzen, indem er mit dem Gesäss von jenem auf dieses rutschte. Nie aber stellte er sich auf die Füße. Auch beim Sitzen blieben Arme und Hände gestreckt. Kam ich ins Zimmer, so streckte er mir den Arm entgegen und ich fasste ihn zur Begrüssung am Vorderarm an. Berührung der Hand war immer noch peinlich und das Waschen wurde gern von Tag zu Tag hinausgeschoben. Im August war ich einige Wochen abwesend. Als ich wiederkam, fand ich K. wieder im Bett, verstimmt und reizbar. Vor einigen Tagen war ein Freund dagewesen und hatte erzählt, in jener Klinik, in der K. behandelt worden war, habe Jemand geäußert, K. sei doch vielleicht Simulant. Als der Kranke mir dies mittheilte, brach er zum ersten Male in Thränen aus. Von dieser Zeit an verschlechterte sich der Zustand sichtlich. Appetit und Schlaf wurden ungenügend, K. wollte nicht mehr sitzen, las nicht mehr, klagte über unwillkürliches Zusammenschrecken und ein daran sich schliessendes, den ganzen Körper durchziehendes Beben, das stundenlang anhalte. Erst am Ende des Jahres schien der Rückfall überwunden zu sein. K. wurde geistig wieder freier, beschäftigte sich, verbrauchte weniger Bromkalium. Er lernte unter vieler Mühe mit dem Munde schreiben. Zuweilen setzte er sich auch wieder auf, doch nur für kurze Zeit.

Gegenwärtig (Mitte des Januar 1891) ist der Zustand etwa folgender: K. liegt fast immer auf dem Rücken, er bewegt die Beine frei, kann sich aber derselben noch nicht zum Stehen und Gehen bedienen, er benutzt die Hände gar nicht, kann aber auf Verlangen kleine Bewegungen mit den Fingern ohne Schmerzen machen; er wird gefüttert und gebraucht den Unterschieber, Muskelschwund und Steigerung der Sehnenreflexe bestehen nicht mehr, der geistige Zustand ist bis auf eine gewisse Reizbarkeit und Ermüdbarkeit normal.

II. Frä. L., eine zur Zeit 43jährige Musiklehrerin, stammt von einer nervösen Mutter, welche in den letzten Jahren ihres Lebens gelähmt gewesen sein soll. Die ganze Familie der Mutter sei sehr nervös gewesen. An zwei Geschwistern der Kranken L. ist nichts Auffälliges zu bemerken, abgesehen von einer eigenthümlichen Schädelbildung, die sehr an den mongolischen Typus erinnert und auch bei der Kranken vorhanden ist. Nach ihrer Angabe ist die Kranke bis zu ihrem 20. Jahre immer gesund, aber leicht erregbar und etwas excentrisch gewesen. Nach dem Tode des Vaters, sowie nach dem der Mutter hat sie mehrmals Anfälle von „Schüttelkrämpfen“ gehabt, während deren das Bewusstsein benommen, aber nicht verloren war. Auch sollen Wein- und Lachkrämpfe vorgekommen sein. Sie studirte zu dieser Zeit sehr eifrig die Musik. Im 20. Jahre begannen Schmerzen in den Händen einzutreten, welche allmählich stärker wurden und L. nöthigten, die Hände in Beugstellung ruhig zu halten. Sie war dabei abgespannt, unfähig zu geistiger Anstrengung und schlief schlecht. Nach einjähriger Krankheit wurden auch die Füße schmerzhaft, so dass die Kranke nicht mehr gehen konnte. Sie lag nun meist beschäftigungslos auf einer sogenannten Chaise longue. Bald waren die Füße schlimmer, bald die Hände, so dass die Kranke

manchmal diese, manchmal jene benutzen konnte. Doch kamen auch schlechte Zeiten vor, in denen alle 4 Glieder bewegungslos waren. Waren die Hände schlecht, so befanden sie sich andauernd in krampfhafter Beugestellung. Die Krankheit dauerte etwa 10 Jahre. Ganz langsam wurde es besser. Herr Dr. Bärwinkel, der L. damals behandelt hat, war so gütig, mir einige Mittheilungen zu machen. „Die Ursache des krankhaften Verhaltens ist nach meiner Ansicht eine fast allgemeine Hyperästhesie der Gelenke, die besonders die oberen Extremitäten und von diesen die Finger am meisten betraf. Sie bewirkte eine durch Jahre andauernde starke Contractur der Finger, die sich weder durch Willenskraft, noch passiv, wohl aber in der Chloroformnarkose löste. Auch die unteren Extremitäten waren an der Hyperästhesie theilhaftig und wahrscheinlich auch die Wirbelgelenke. Darum die willkürliche Unbeweglichkeit, die den unangenehmen Empfindungen in den Gelenken, wohl auch in dem Sehnenapparate vorbeugen soll. Von hysterischen Symptomen waren nur zugegen Secunden lang dauernde, mit Bewusstlosigkeit verbundene clonische Zuckungen der oberen Extremitäten, die sich scheinbar unmotivirt, so im Gespräche, einstellten. Einen zweifellosen Einfluss der Behandlung habe ich nicht beobachtet.“

Zehn Jahre lang hat sich Frl. L. ganz wohl gefühlt und hat durch Unterricht im Clavierspielen ihren Lebensunterhalt erworben. Im Sommer 1889 hat sie sich auf einer Reise durch Tragen eines Handkoffers und durch Bergsteigen etwas angestrengt. Nach der Rückkehr hat sie ein krankes Kind ihrer Schwester gepflegt und dieser Thätigkeit einen Theil ihrer Nachtruhe geopfert. Diesen Umständen giebt Frl. L. ihre neuerliche Erkrankung Schuld. Es stellten sich am Ende des September 1889 wieder ziehende Schmerzen in den Händen und klopfende Schmerzen im Rücken ein, welche nach jeder Thätigkeit zunahmen. Die Reizbarkeit und die Ermüdbarkeit wuchsen von Tag zu Tag. Bald fand sich wieder die „Zwangsstellung“ der Hände ein und wurden auch die Beine schmerzhaft. Schon in der Mitte des October wurde die Kranke bettlägerig. Von anderweiten Krankheitserscheinungen berichtete sie nichts, nur sei einmal, als der Arzt sie elektrisirte, ein Anfall allgemeiner Zuckungen eingetreten.

Im November 1889 sah ich die Kranke zum ersten Male. Sie lag auf dem Rücken. Die Hände befanden sich in der Höhe des Brustbeins und wurden von der Schlinge eines um den Hals geknüpften Tuches getragen. Finger und Hände waren in halber Beugestellung, doch war die Kranke im Stande, sie zu strecken. Sie machte mich selbst darauf aufmerksam, dass die Hände, sobald man einige Male leise über die Beuge-seite des Handgelenks strich, sich automatisch öffneten. Passive Streckung fand keinen nennenswerthen Widerstand. Die Kranke konnte alle Bewegungen der Arme und Hände mit leidlicher Kraft ausführen, behauptete aber, dass schon wenige Bewegungen sie in hohem Grade ermüdeten und schmerzliche, nachdauernde Empfindungen sowohl in den Händen und Ellenbogen, als im Rücken hervorriefen. Sie habe vor Kurzem beim Lesen ein Buch etwa 1 Minute lang in den Händen gehalten und dies mit ausserordentlich heftigen Schmerzen büssen müssen. Auch die Beine waren frei beweglich. Die Kranke konnte stehen und von einem Zimmer

ins andere gehen. Dies aber war die Grenze ihrer Leistungsfähigkeit. Bei weiterer Anstrengung traten Schmerzen, die besonders die Kniegegend betrafen, auf. Der Kopf und Alles, was dazu gehört, schien ganz normal zu sein. Es bestand keine Störung eines Sinnesorgans (keine Einschränkung des Gesichtsfeldes), keine Anästhesie im Schlunde. Nirgends am Körper war Anästhesie oder Hyperästhesie zu finden. Die Hautreflexe waren normal, die Sehnenreflexe lebhaft, aber innerhalb physiologischer Grenzen. Nirgends Muskelschwund, noch Ernährungsstörungen der Haut. Der allgemeine Ernährungszustand war vortrefflich. Appetit, Stuhlgang, Harnentleerung liessen nichts zu wünschen übrig. Die Kranke liess sich die Speisen vorschneiden und ass sie mittelst eines kleinen Löffels. Nur an schlechten Tagen liess sie sich füttern. Für ihre Ausleerungen sorgte sie selbst. Die Monatsregel war nach Zeit und Menge normal. Sie hatte auf den allgemeinen Zustand keinen wesentlichen Einfluss, war aber oft von Migräne begleitet. Der Schlaf war schlecht seit Beginn der Krankheit. Nahm L. nichts ein, so blieb sie den grössten Theil der Nacht schlaflos und wurde von Klopfen im Rücken, das isochron mit dem Herzschlage war und in der ganzen Ausdehnung der Wirbelsäule, am stärksten aber zwischen den Schulterblättern gefühlt wurde, gequält. Durch 1 Grm. Sulfonal oder 3 Grm. Bromkalium wurde ein ziemlich befriedigender Schlaf erzielt. Im seelischen Zustande liessen sich krankhafte Züge nicht entdecken. Die Kranke war verhältnissmässig ruhig und gefasst, sie sprach klar und bestimmt. Offenbar war sie über ihr Leiden sehr bekümmert, ihre Gedanken beschäftigten sich hauptsächlich mit diesem, aber ein solches Verhalten war das natürliche. Die Bekannten der Kranken schilderten sie als eine verständige, etwas trockene, sehr willenskräftige Person.

Der Krankheitszustand blieb in den nächsten 2 Monaten in der Hauptsache derselbe. Im Januar 1890 machte Frl. L. die Influenza durch, welche mit starkem Fieber und reichlichen flüssigen Darmentleerungen auftrat. Es schien zunächst, als ob die Infectiouskrankheit einen günstigen Einfluss gehabt hätte. Die Kranke war frischer und muthete sich etwas mehr Bewegungen zu, so dass sie einen Theil des Tages in sitzender Stellung zubrachte. Doch kamen dann wieder schlechtere Wochen, welche durch einen sehr heftigen Migräneanfall eingeleitet wurden. Ein Versuch hypnotischer Behandlung verlief unglücklich. Die Kranke wurde nicht schläferig, klagte über Benommenheit und Schmerzhaftigkeit des Kopfes und bat nach 3 Sitzungen, ich möge von Weiterem abstehen. Dann schien eine freiwillige Besserung einzusetzen. Die Kranke stand wieder täglich etwas auf, nahm auch zeitweise die Hände aus der Schlinge. Sie liess sich vorlesen und gab einem jungen Mädchen Sprachunterricht.

Da jedoch die äusseren Verhältnisse sich ungünstig gestalteten, rieth ich der Kranken, das städtische Krankenhaus aufzusuchen. Sie wurde in dasselbe in den ersten Tagen des April aufgenommen. Die Behandlung bestand hier in methodischen Bewegungsübungen und schien zunächst sehr erfolgreich zu sein. Im Mai ging die Kranke viel herum, sie hatte die Schlinge abgelegt und gab mir bei meinen Besuchen herzhaft die Hand. Dabei war sie heiter und voll Zuversicht. Doch war das Glück nicht von Dauer. Allmählich ging es wieder bergab. Sie ist dann wohl in etwas energischer Weise zu Bewegungen veranlasst worden.

Wenigstens glaubte sie, dass die rasch fortschreitende Verschlimmerung ihres Zustandes durch den Zwang zu Bewegungen trotz der Schmerzen verursacht worden sei. Sie hat dann versucht, sich durch Oeffnen der Adern zu tödten. Als ich sie zuletzt sah, klagte sie über unerträgliche Kopf- und Rückenschmerzen. Sie lag wieder fast ganz bewegungslos; jede Bewegung der Glieder rufe Schmerzen in diesen hervor und steigere die Rückenschmerzen; sie könne nicht mehr schlafen und habe jede Hoffnung aufgegeben. Im Herbste hat sie einen zweiten Selbstmordversuch gemacht und ist danach in die Irrenklinik gebracht worden. Hier hat sich mehr und mehr das Bild einer Psychose entwickelt. Wie Herr Prof. Flechsig mir mitzuthellen die Güte hatte, hört die Kranke Stimmen, äussert Verfolgungsvorstellungen, hält die Speisen für vergiftet. Die Bewegungsstörungen sind verschwunden.

Wie man sieht, stimmen beide Krankengeschichten in den Hauptpunkten überein. Beide Kranken sind erblich belastet, beide zeigen sich schon vor der Krankheit als *dégénérés*, beide erkranken nach geistiger Ueberreizung. Hier wie dort entwickelt sich die Akinesia algera allmählich in Verbindung mit den Symptomen der Neurasthenie. Bei K. sind letztere in hohem Grade vorhanden und rein, bei dem Weibe L. zeigen sich früh auch hysterische Züge. Als hysterisch sind wohl die nach Gemüthsbewegungen auftretenden „Schüttelkrämpfe“ und die von Bärwinkel erwähnten Zuckungen aufzufassen. Auch scheint in der ersten Erkrankung L.'s das Bild insofern abweichend gewesen zu sein, als es sich sowohl nach der Angabe der Kranken, als nach der Bärwinkel's damals, zeitweise wenigstens, nicht um willkürliche Bewegungslosigkeit, sondern um Contractur der Hände gehandelt hat. In der zweiten, von mir beobachteten Krankheitsperiode war sicher von Contractur keine Rede, sondern der Zustand war dem K.'s durchaus ähnlich. Als dem K. eigenthümlich erscheinen die Steigerung der Sehnenreflexe und der Schwund der kleinen Handmuskeln. Man kann allerdings zweifeln, ob das letztere Symptom von der Krankheit selbst abhängig war, oder ob es nicht als Wirkung des Schienenverbandes anzusehen war. Jenes scheint mir wahrscheinlicher zu sein, besonders deshalb, weil an der rechten Hand der Muskelschwund erst lange nach Abnahme des Verbandes bemerkbar wurde. Man kann vielleicht annehmen, dass sowohl die Steigerung der Sehnenreflexe als der Muskelschwund hysterischer Art waren, da jene in demselben Grade wie bei K. an Hysterischen nicht gerade selten ist und ein gewisser Grad von Muskelschwund nach den Beobachtungen Charcot's und seiner Schüler zu den hysterischen Symptomen gehört. In beiden Krankengeschichten zeigt sich das Leiden als ausserordentlich hartnäckig. In beiden führen alle Versuche, einen Zwang auf den Kranken aus-

zuüben, zur Verschlechterung und ist der Einfluss von Gemüths-bewegungen unverkennbar. Der 1. Fall ist noch nicht abgeschlossen, im 2. hat die Entwicklung einer eigentlichen Psychose zu einem vorläufigen Abschlusse geführt.

Natürlich entsteht zunächst die Frage, wie ist das Krankheitsbild zu deuten. Ich bin überzeugt, dass wir es nicht mit einer organischen Erkrankung, welche durch eine anatomische Untersuchung nachweisbar wäre, oder doch nachweisbar gedacht werden könnte, zu thun haben, dass es sich vielmehr um eine functionelle, d. h. psychisch vermittelte Störung handelt. Ich wüsste nicht, von welcher organischen Läsion man die Symptome ableiten könnte. Am ehesten könnte man an eine multiple Nervendegeneration denken, indessen bestehen doch sehr wesentliche Unterschiede zwischen dem oben gezeichneten Bilde und dem der bekannten Neuritiden. Andererseits sprechen die ererbte Degeneration, der Zusammenhang mit geistiger Ueberreizung, das Zusammenbestehen der Analgesia algera mit neurasthenischen und hysterischen Symptomen, der eigenthümliche Verlauf und zahlreiche kleine Züge, so zu sagen das Colorit des Bildes, für die Auffassung der Krankheit als Psychose.

Rechnen wir die Analgesia algera der Paranoia im weitesten Sinne des Wortes zu, so erscheint auch die Angabe der Species als wünschenswerth. Der Begriff der Neurasthenie würde durch die Aufnahme der Analgesia algera überspannt werden. Dagegen kann man sowohl für die hypochondrische, als für die hysterische Natur der Störung Gründe beibringen. Es kommt eben darauf an, was man unter den Worten versteht. Psychisch vermittelt sind sowohl die hypochondrischen, als die hysterischen Symptome. Den Unterschied kann man in kurzen Worten so fassen, dass man sagt: Hypochondrisch sind diejenigen körperlichen Störungen, deren psychische Vermittlung dem Kranken bewusst ist, hysterisch diejenigen, bei denen der Zusammenhang zwischen Vorstellung und körperlicher Störung nicht in das Bewusstsein des Kranken reicht.<sup>1)</sup> In diesem Sinne ist es sicher richtig, die Schmerzen der Analgesia algera, und auf diese kommt es doch an, ein hysterisches Symptom zu nennen. Sie sind wie die hysterischen Schmerzen überhaupt Schmerz-Hallucinationen. Es könnte Jemand daran Anstoss nehmen, dass die Schmerzen zu den körperlichen Symptomen gezählt werden. Aber dies entspricht

1) Vgl. hierzu meinen Aufsatz „Ueber den Begriff der Hysterie“ (Centr.-Bl. f. Nervenheilkunde. XI. S. 66. 1888) und meine Ausführungen über Astasie-Abasie (Schmidt's Jahrbücher. CCXXVII. S. 25. 1890) und das Wesen der Hysterie (ebenda S. 141).

dem Sprachgebrauch, der auch die Hypästhesie und die Hyperästhesie, obwohl beide eigentlich nur der inneren Wahrnehmung zugänglich sind, zu den körperlichen Symptomen rechnet. Ferner kann man einwerfen, die Zurechnung eines Symptoms zur Hysterie hänge nicht von theoretischen Speculationen, sondern nur davon ab, ob andere Symptome, deren hysterische Natur anerkannt ist, vorhanden sind. Aber die letztere Auffassung wird durch das Vorhandensein zahlreicher monosymptomatischer Formen der Hysterie widerlegt. Sind auch die Flüchtigkeit der Erscheinung und die Möglichkeit, sie durch seelische Einwirkungen zu beseitigen, für die Diagnose der Hysterie verwertbare Momente, so kann doch ihr Fehlen nicht gegen diese Diagnose sprechen. Es bleibt in vielen Fällen nur der Weg *per exclusionem* übrig. Man passt der Erscheinung die verschiedenen Begriffe an, scheidet die unpassenden aus und behält den passenden.

Halte ich es auch für richtig, die Schmerzen bei der *Analgesia algera* hysterische zu nennen, so möchte ich doch die Krankheit nicht als reine Hysterie bezeichnen. Die Wirklichkeit bietet überhaupt ungemein oft Mischformen der Neurosen, bez. Psychosen dar, oder richtiger: In den wirklichen Neurosen erscheint oft das verbunden, was wir begriffsmässig gesondert haben. Mir scheint eine Analogie zwischen den Fällen von *Analgesia algera* und denen von allgemeiner Anästhesie, wie sie neuerdings von Krukenberg, von Heyne und von v. Ziemssen beschrieben worden sind, zu bestehen. Die genannten Autoren sind der Ansicht, man könne ihre Beobachtungen nicht zur Hysterie rechnen, es handle sich vielmehr um eine Psychose. Nun ist freilich die Hysterie auch eine Psychose im weiteren Sinne des Wortes. Aber es bestanden in der That bei den Kranken mit allgemeiner Anästhesie psychische Abnormitäten, die nicht zur Hysterie gehören, und der in 2 Fällen progressive, zum Tode führende Verlauf der Krankheit ist auch befremdend. Es ist daher die Ansicht jener Autoren insofern berechtigt, als es sich nicht um reine Hysterie gehandelt hat. Aber die Anästhesie als solche unterschied sich in keiner Weise von der hysterischen Anästhesie, und es liegt gar kein Grund vor, sie nicht als diese zu bezeichnen.

So mischen sich auch bei der *Analgesia algera* neurasthenische und hypochondrische mit den hysterischen Erscheinungen, und es gleicht die Krankheit im Ganzen genommen mehr den Fällen schwerer Hypochondrie als denen reiner Hysterie.

Sind schon den meinigen ähnliche Beobachtungen veröffentlicht worden?

Einen der Analgesia algera sehr nahestehenden Zustand hat W. Neftel<sup>1)</sup> im Jahre 1883 als Atremie (*τρέχειν* laufen) beschrieben. Ich will von den 4 Beobachtungen Neftel's die erste, welche weitaus die reichhaltigste ist, in Kürze wiedergeben.

Eine 54jährige Dame in New-York, welche kinderlos verheirathet war und mütterlicherseits aus einer nervenkranken Familie stammte, lag seit 6 Jahren ruhig im Bett, weil jeder Versuch, zu gehen, zu stehen, ja zu sitzen, äusserst unangenehme Empfindungen hervorrief: Ohnmachtsgefühl, Uebelkeit, Gefühl von Athemnoth, unbeschreiblich lästige Empfindungen im Kopfe, im Rücken, im Epigastrium, Durchfall, Schlaflosigkeit. Zwang sich die Kranke doch, eine Zeit lang zu gehen, so bekam sie starken Durchfall, wurde ganz schlaflos, sah verfallen aus und die Augenlider wurden ödematös. Der 1. Anfall der Krankheit war im 21. Jahre aufgetreten, hatte 2 Tage gedauert und war durch geistige Ueberanstrengung verursacht. Im 24. Jahre folgte ein 2 Jahre dauernder Anfall, im 32. Jahre nach einer Fehlgeburt wieder ein 2 1/2 jähriger und seitdem waren noch mehrere eingetreten. Die Kranke hatte sich in der Regel langsam wieder erholt und war in den Zwischenzeiten ganz gesund, sehr lebhaft und thätig gewesen. Während der Krankheit lag sie in einem wegen ihrer Lichtscheu halbverdunkelten Zimmer mit geschlossenen Augen ganz und gar unthätig im Bett. Sie verkehrte mit Niemand als ihrem Manne und ihrem Dienstmädchen, konnte weder lesen, noch längere Zeit sprechen, ohne ihre Beschwerden zu steigern. Sie klagte über fortwährende lästige Sensationen, ein Gefühl bald des Abgestorbenseins, bald der Steifheit oder des allgemeinen Wundseins. Druck und andere Empfindungen (des Aufgeblasenseins u. s. w.) bestanden im Kopfe. Alle Bewegungen wurden leicht und mit grosser Kraft ausgeführt. Keine Anästhesie. Stimmung gut, in der Regel heiter. Empfindlichkeit gegen Alkohol und gegen Arzneimittel. Guter Schlaf. Guter Appetit. Die inneren Organe waren im Wesentlichen gesund. Die Kranke war sehr intelligent und zeigte keine Spur hysterischer Verstimmung, beschäftigte sich aber fast ausschliesslich mit Nachdenken über ihren Zustand. Alle Behandlungsweisen hatten fehlgeschlagen. Nach Galvanisation des Kopfes und Halses Zeit vorübergehende Besserung ein. Doch verfiel die Kranke mit der Zeit wieder in ihren früheren Zustand.

Die anderen Beobachtungen Neftel's sind ganz ähnlich. Immer handelt es sich um erblich belastete Personen, welche durch Ueberreizung erkranken. Immer bestehen Lichtscheu und Unfähigkeit zu geistiger und zu körperlicher Thätigkeit, weil beide allgemeines Uebelbefinden, Parästhesien, Durchfall, Schlaflosigkeit hervorrufen. Die Kranken liegen dauernd zu Bett und alle Versuche, sie zum Gehen zu nöthigen, bewirken Verschlimmerung. Jede Behandlung ist erfolglos. Neftel rechnet die Atremie zum hypochondrischen Irresein.

Die Aehnlichkeit der Neftel'schen Krankheit mit der Analgesia

1) Virchow's Archiv. 91. 3. S. 464.



algera ist gross. Der wichtigste Unterschied ist der, dass bei Atremie nur Gehen, Stehen, Sitzen unmöglich sind, während im Bett die Bewegungen der Glieder leicht, kraftvoll und ohne Beschwerden ausgeführt werden, bei Analgesia algera aber alle Bewegungen der Glieder aufhören, so dass der Kranke fast ganz unbeweglich wird. Die Atremie verhält sich also ungefähr zur Analgesia algera, wie die Astasie-Abasie zur hysterischen Paraplegie. Ein zweiter Unterschied ist der, dass bei Analgesia algera Bewegungen Schmerzen in den bewegten Theilen hervorrufen, während bei Atremie durch Gehen und Stehen nur Störungen des Allgemeinbefindens und Parästhesien in Kopf und Rücken bewirkt werden. Minder wichtig dürfte das sein, dass bei meinen Kranken Lichtscheu, Neigung zu Durchfall, Athembeschwerden fehlten und dass die Cerebrasthenie bei ihnen weniger ausgesprochen war. Uebereinstimmung herrscht bezüglich der Aetiologie, des Verlaufes, des guten Ernährungszustandes, des normalen seelischen Verhaltens während des *État de mal*, endlich bezüglich der Intractabilität. Besonders bemerkenswerth scheint mir die Abwesenheit seelischer Störungen, ebensowohl der hysterischen Verstimmung als hypochondrischer Zustände im eigentlichen Sinne des Wortes. Will man trotzdem von Irresein reden, so müsste man es ein larvirtes oder unbewusstes Irresein nennen, womit man in der That der Wahrheit nahe kommen dürfte.

Erwähnen will ich auch, dass Binswanger<sup>1)</sup>, als er über die psychisch vermittelten Störungen des Stehens und Gehens handelte, hervorgehoben hat, dass unter Umständen Hysterische wegen Hyperästhesie unbeweglich bleiben. Er nimmt irrthümlicherweise an, dass es sich in einigen der von P. Blocq beschriebenen Fälle von Astasie-Abasie so verhalten habe, giebt aber kurz eine eigene Beobachtung wieder, bei der in der That wegen Schmerzhaftigkeit der Bewegungen eine sonderbare Stellung festgehalten wurde. Doch handelte es sich um eine Episode im Verlaufe der Hysterie und im Uebrigen das Bild war ein anderes als bei der Analgesia algera.<sup>2)</sup>

Die Prognose ist bei der Analgesia algera offenbar eine trübe. Insbesondere meine 2. Krankengeschichte macht einen sehr niederschlagenden Eindruck. Immerhin wäre es möglich, dass auch leichtere

1) Berl. klin. Wochenschr. XXVII. 20, 21. 1890.

2) Ein 12jähriger Knabe aus belasteter Familie zeigte nach einer Contusion des Fusses Hyperästhesie der Beine und des Rückens. Er legte sich auf den Bauch und wehrte sich gegen Bewegungen mit Schreien, Schlagen, Beissen. Später hockte er zusammengekauert im Bette, war mit den Armen thätig, schrie aber bei Berührung des Rückens oder der Beine und gerieth dann in Wuth. Ueber den Ausgang ist nichts bekannt.

Fälle vorkämen, oder dass die Genesung nicht wie bei meiner 2. Kranken eine vorübergehende, sondern eine endgültige sein könnte.

Die Behandlung hat bisher zur Verbesserung der Prognose nichts gethan, im Gegentheil, oft habe ich mich gefragt, ob die Kranken in einen so schweren Zustand gekommen sein würden, wenn sie gar nicht behandelt worden wären. Auf jeden Fall ist ihnen durch ärztliche Eingriffe wiederholt geschadet worden. Ich kann daher nicht zu irgend welchem activen Vorgehen rathen, sondern halte es für richtig, dem Wunsche der Kranken nach Ruhe nachzugeben. Da meinen Kranken, die auf ihre Arbeit angewiesen waren, die Sorge vor der Zukunft ein Pfahl im Fleische war, hätte möglicherweise die durch Befreiung von dieser Sorge erworbene Seelenruhe ihnen heilsam sein können. Aber bei den Damen Neftel's fehlte die Sorge, und trotzdem wurden und blieben sie krank.

Von vornherein hat der Gedanke, durch hypnotische Suggestion die Kranken von ihren quälenden Empfindungen zu befreien, viel für sich und ich würde, obwohl ich bisher auf diesem Wege nichts erreicht habe, bei gegebener Gelegenheit neue Versuche für gerechtfertigt halten.

---

V.

**Klinische und anatomische Untersuchung eines Falles  
von Poliomyelitis anterior chronica.**

Von

**Dr. M. Nonne**

in Hamburg.

So sehr angewachsen die Literatur über die peripher bedingten atrophischen Lähmungen ist, so spärlich sind in den letzten Jahren die Beiträge über die spinalen Amyotrophien geflossen. Das eingehende Studium der peripheren Neuritis hat bekanntlich ergeben, dass viele Krankengeschichten, die man früher als Illustrationen der verschiedenen Formen der Poliomyelitis veröffentlicht hat, eine Affection der peripheren Nerven zur Grundlage hatten; speciell das früher vielfach beschriebene Krankheitsbild der Poliomyelitis anterior chronica wurde — anatomisch — wieder ins Reich der Theorien gerückt. Im Jahre 1888 veröffentlichte nun Oppenheim<sup>1)</sup> einen einwurfsfreien Fall von klinisch und anatomisch genau untersuchter Poliomyelitis anterior chronica. Bei genauerer Durchsicht der Literatur ergibt sich jedoch, dass dieser Fall nicht, wie Oppenheim meint, der erste und bisher einzige ist, der dem Bilde der Poliomyelitis anterior chronica seinen Platz, den man ihm schon streitig machen wollte, neben den weit zahlreicheren Fällen peripherer atrophischer Lähmungen einzuräumen geeignet ist.

1882 publicirte Eisenlohr<sup>2)</sup> einen Fall, in dem es sich um eine „auf nicht ganz drei Wurzelhöhen localisirte einseitige Affection der Vorderhörner mit möglichst vollständigem Untergang der nervösen Elemente“ handelte. Wenngleich das anatomische Bild ganz dem einer alten spinalen Kinderlähmung entsprach, so war doch nach dem klinischen Verlauf die Entwicklung unzweifelhaft eine

1) Westphal's Archiv. Bd. XIX. Heft 2.

2) Neurol. Centralbl. 1882. Nr. 18.

subacute und gerade für diesen Fall die Bezeichnung Poliomyelitis anterior subacuta zutreffend.<sup>1)</sup> Einen gleichfalls subacuten Verlauf, aber allgemeinere Verbreitung bietet der Fall von Landouzy-Déjerine<sup>2)</sup>.

Das klinische Bild war das einer trotz der Bezeichnung „à marche rapide“ subacut vorschreitenden und die befallenen Partien intensiv ergreifenden Lähmung mit Atrophien an allen vier Extremitäten und zahlreichen Rumpfmuskeln, mit ausgesprochener EaR, aber mit Tendenz zur Heilung; diese war schon sehr weit vorgeschritten — „pendant six mois les symptômes diminuèrent, puis disparurent complètement“ —, als Patient einer Lungentuberculose erlag. Diesen klinischen Daten entsprach eine in der ganzen Länge des Rückenmarks ausgesprochene Atrophie der Vorderhornanglienzellen, während die Nervenstämmen und intramusculären Nervenästchen normal waren.

Ferner ist zur Kategorie der klinisch und anatomisch untersuchten Fälle von Poliomyelitis anterior chronica ein Fall von Dreschfeld<sup>3)</sup> zu zählen: Die Symptome während des Lebens bestanden in einer chronisch sich ausbildenden atrophischen Paralyse, die sich zuerst an den unteren Extremitäten zeigte, dann die Rumpfmuskeln ergriff und endlich auf die oberen Extremitäten überging; Sensibilitätsstörungen, Sphinkterenstörungen fehlten, die Sehnenreflexe waren an den unteren Extremitäten erloschen. Bei der mikroskopischen Untersuchung zeigte sich als wesentlicher Befund eine Atrophie der Vorderhornanglienzellen; von den Nervenstämmen waren einzelne auffallend dünn, während mikroskopische Veränderungen sich an den Stämmen und Verzweigungen derselben nicht aufdecken liessen; ebenso waren die vorderen Wurzeln normal. Ausserdem fanden sich deutliche Veränderungen der weissen Substanz in den Seitensträngen (s. unten).

Diese 3 anatomisch genügend untersuchten Fälle bieten allerdings bei genauer Durchsicht einige erhebliche Unterschiede sowohl in klinischen, als in anatomischen Details von einander sowohl, als von dem Oppenheim'schen und meinem näher zu beschreibenden Falle; diese beiden, der Oppenheim'sche und mein Fall, stellen eine weitere Form der Poliomyelitis anterior chronica dar — langsam progressiver Verlauf, die gesamte Musculatur

1) Aus privater Mittheilung weiss ich, dass auch Oppenheim nachträglich diesen Fall als hierher gehörig anerkannte.

2) Rev. de méd. 1882. No. 8 et 12.

3) Brain. 1885. July.

der Extremitäten und des Rumpfes ergreifend, schliesslich in geringem Maasse die bulbären Functionen mitbetheiligend; als anatomisches Substrat liegt eine chronische Degeneration der Ganglienzellen der Vorderhörner vor, mit secundärer, mehr oder weniger hochgradiger Degeneration der vorderen Wurzeln und peripheren motorischen Nerven.

Nach dem heutigen Standpunkte könnte man demnach folgende 3 Formen der Poliomyelitis anterior chronica aufstellen: Erstens die circumscripte Form (Fall Eisenlohr), die, wie es scheint, auf einer gewissen Höhe stationär bleibt; zweitens eine Form, die rasch zu Lähmung und Atrophie en masse führt, eine Tendenz zum Stillstand, resp. zur Restitutio ad integrum hat und vielleicht stets auf dem Boden einer acuten oder chronischen Infektionskrankheit steht (Fall Landouzy-Déjerine); drittens eine Form, die langsam, aber unaufhaltsam fortschreitet, als Ausdruck einer radicalen Ganglienzellenatrophie, ohne (Fall Dreschfeld) oder mit (Fall Oppenheim) secundärer Atrophie an den peripheren Nerven. Um der letzteren Form, als deren Repräsentant bis jetzt nur der Oppenheim'sche Fall dasteht, eine breitere Unterlage zu geben, sei es mir gestattet, einen Fall zu publiciren, der auf der Abtheilung des Herrn Dr. Eisenlohr im neuen Allgemeinen Krankenhause klinisch und anatomisch genau beobachtet und untersucht worden ist.

Wilhelmine Henriette Möller, aus Hamburg, 56 Jahre alt, Malersfrau. Aufgenommen 21. Juli 1887.

Anamnese: Keine neuropathische Belastung; Patientin war als Kind und später noch schwächlich, litt an „Drüsen“, war niemals schwer krank; seit 30 Jahren verheirathet; war niemals grvida; die Nachfrage nach Lues ergiebt ein negatives Resultat; kein Potatorium; der Mann hat als Maler ab und zu mit Blei zu thun, Patientin selbst jedoch gar nicht. In der letzteren Zeit war sie, wie aber auch früher öfter, Durchnässungen ausgesetzt. Kurz vor Weihnachten, d. i. vor ca. 7 Monaten, bemerkte sie ein „Zucken“ in der linken Schulter und im linken Oberarm; sie musste nach Weihnachten als Wäscherin angestrengt arbeiten. Im Februar fiel ihr auf, dass die linke Schulter und der linke Arm schwächer wurden; niemals bestanden eigentliche Parästhesien, niemals reissende Schmerzen; die Schulter und der Arm wurden auch etwas magerer, seit einigen Wochen ist auch die rechte Schulter nicht mehr so kräftig wie früher; auch die Beine, besonders das linke, wurden etwas schwächer, ohne irgend welche subjective Sensibilitätsanomalien.

Sonst keine Symptome vom cerebralen, spinalen oder peripheren Theile des Nervensystems.

Die vegetativen Functionen blieben ungestört.

Status praesens. Kleine, gedrunken gebaute Frau. Innere Organe nicht nachweisbar afficirt. Urin frei von Eiweiss und Zucker.

Keine Zeichen bestehender oder abgelaufener Syphilis; keine Arteriosklerose. Sämtliche Gehirnnerven intact. Pupillen in jeder Beziehung ohne Anomalie.

**Obere Extremitäten.** Rechts eine gewisse Schwäche in der Schultermuskulatur, sonst in Motilität und Sensibilität normal.

Keine Atrophie sichtbar ausser einer ganz leichten Abflachung in der hinteren Deltoidengegend. Tricepsreflex schwach.

Links eine deutliche Atrophie in den Mm. cucullaris, deltoides und supinator longus, vielleicht auch etwas in den Extensoren am Vorderarm; ganz geringe Atrophie auch am Thenar, sowie Hypothenar; Mm. interossei nicht abgemagert.

Dementsprechend ist jede Bewegung im Schultergelenk, Erheben der Schultern, Beugung des Vorderarms gegen den Oberarm, sehr beschränkt und die Kraft der betreffenden Muskeln erheblich herabgesetzt; wohl normal dagegen ist die Kraft im M. biceps, vielleicht auch noch in den Beugern der Vorderarme, wohl jedenfalls in den Mm. interossei; eine gewisse Ungeschicklichkeit und Schwäche aller Bewegungen, zu denen Daumen und kleiner Finger gebraucht werden, ist unverkennbar.

Sensibilität in allen Qualitäten normal. Tricepsreflex schwach.

Keine Ataxie rechts und links.

Weder rechts noch links Druckempfindlichkeit der Nervenstämmen und Muskeln; keine Muskelspannungen; nirgends fibrilläres Muskelzittern.

Auch die passiven Beugungen im linken Schultergelenk sind ziemlich beschränkt, besonders die Elevation des Arms, auch die Rotation des Oberarms nach aussen; dabei ist ab und zu ein Knarren im Gelenk zu bemerken; Humeruskopf, Gegend des Sulcus bicipitalis u. s. w. auf Druck ganz unempfindlich.

**Untere Extremitäten.** Motilität in allen Gelenken ungestört. Grobe Kraft rechts nicht erheblich, links in den Hüfthebern und in den Beugern und Streckern des Oberschenkels entschieden etwas, in der Unterschenkelmuskulatur nicht mit Sicherheit geschwächt.

Sensibilität für sämtliche Qualitäten intact.

Patellarreflex rechts leicht, links schwer auszulösen; die anderen Sehnenreflexe fehlen.

Hautreflexe (Bauch-, Plantarreflex) träge. Keine Ataxie.

Atrophie nicht sicher (reichlicher Panniculus adiposus).

Bauchpresse und Respirationsmuskeln nicht nachweisbar afficirt.

Stehen gut, auch bei Augenschluss; auf dem rechten Bein allein wohl, nicht aber auf dem linken allein möglich.

Beim Gehen tritt ausser einer gewissen Schwäche des linken Beins keine Anomalie hervor.

### *Elektrische Untersuchung.*

**Obere Extremitäten. Faradisch.**

Indirect:

Minimalcontraction. N. ulnaris: rechts 95 Mm. R.-A.

links 90 = =

Erb'scher Punkt: rechts 90 = =

links bei 40 Mm. keine Reaction.

- N. medianus:** rechts 95 Mm. R.-A.  
 links 75 = =  
**N. radialis:** rechts 70 = =  
 links 75 = =  
**N. accessorius:** rechts 85 = = (schwächere Contraction  
 im M. cucullaris als im M.  
 sternocleidomastoidens).  
 links 90 = =  
**N. axillaris:** rechts 65 = =  
 links 50 = =  
**Direct: M. cucullaris:** rechts etwas weniger erregbar als links.  
**M. deltoideus:** rechts 40 Mm. R.-A.  
 links 30 = = (auch bei stärksten Strö-  
 men nur spurweise Contractionen).  
**M. biceps:** rechts 50 Mm. R.-A.  
 links keine Reaction bei sehr starken Strömen.  
**M. supin. long.:** rechts 60 Mm. R.-A.  
 (schlechte und schwache Contraction).  
 links 0 Mm. R.-A.  
**Extensoren des Vorderarms:** rechts 30 Mm. (im Extens.  
 pollic. leichter zu erzielen),  
 links 20 Mm.  
**M. triceps:** rechts und links ziemlich normal.  
**Thenar:** rechts } 60 Mm. R.-A. } ziemlich gute Con-  
 links } tractionen.  
**Hypothenar:** rechts 60 Mm. =  
 links 55 = =  
**Mm. interossei:** rechts 65 Mm. R.-A.  
 links 55—50 Mm. R.-A.  
**Flexoren des Vorderarms:** rechts } 70—60 Mm. R.-A., links  
 links } etwas schlechtere Con-  
 tractionen.

#### Galvanisch.

(Hirschmann'scher absoluter Verticalgalvanometer.)

- Indirect: Erste KaSZ. N. axillaris:** links 5,5 M.-A.  
**N. accessorius:** links 3 M.-A.  
 rechts 1 =  
**Direct: M. cucullaris:** rechts normal quantitativ und qualitativ,  
 links KaSZ > AnSZ; beide Contractionen  
 sind auffallend langsam, aber nicht typisch  
 träge.  
**N. ulnaris:** rechts 1,5 M.-A.  
 links 4 =  
**N. medianus:** rechts 3 =  
 links 7 =

M. deltoides:	rechts 9 M.-A.	} Charakter, besonders in der hinteren Partie, etwas zweifelhaft, vorwiegend ist jedenfalls der kurze Charakter der Zuckungen.
	links 11 =	

M. biceps: rechts 5 M.-A.

Mm. flexores antebr.:	rechts	} qualitativ normal.
	links	

Thenar: links quantitativ etwas herabgesetzt; KaSZ kurz, AnSZ zuweilen „langsam“.

rechts 3,5 M.-A., kurze Zuckungen.

Hypothenar: links 6 M.-A.; Contractionen unregelmässig, öfters aussetzend, dann wieder mehrmaliges fibrilläres Zucken auf ein Reizmoment, aber keine eigentlich langsame Contractionen, sondern nur discontinuirlich.

rechts 7,5 M.-A., normale Form und Formel der Zuckungen.

Mm. interossei I: rechts AnSZ > KaSZ, kurz

links 4 M.-A. AnSZ > KaSZ (AnSZ nicht normal rasch und kurz).

Die anderen Mm. interossei alle exquisit kurz und rasch beiderseits reagirend.

#### Untere Extremitäten. Faradisch.

Indirect: N. cruralis: rechts 70 Mm. R.-A.

links 5 = =

N. tibialis: rechts 75 = =

links nichts bei stärksten Strömen.

N. peroneus: rechts 90 Mm.

links 80 =

Direct: M. vastus intern.: rechts { 0 Mm. R.-A., Contractionen träge.  
links {

M. rectus femor.: rechts Dämpfer bis 3 herausgezogen

links = = 4 =

M. tibialis anticus: rechts 55 Mm. R.-A.

links 72 = =

Mm. peronei: rechts normal,

links etwas herabgesetzt (erst bei 0 Mm. R.-A.).

M. gastrocnemius: rechts Dämpfer bis 4 herausgezogen,

links nichts bei stärksten Strömen.

#### Galvanisch.

Indirect: Erste KaSZ. N. cruralis: rechts 24 El.

links 24 =

N. peroneus: rechts 16 =

links 16 =

N. tibialis: rechts 16 =

links 30 =

} Starkes Fett  
an den unteren Extremitäten.



Direct: M. gastrocnem. int.: rechts 26 El.; AnSZ = KaSZ, qual. normal.  
 links 26 El.; AnSZ > KaSZ, etwas langsamer als normal.  
 M. gastrocnem. ext.: rechts 24 El.; qualitativ normal.  
 links 26 = AnSZ > KaSZ, etwas langsamer als normal, bei stärksten Strömen unzweifelhaft kurz.  
 M. tibialis ant.: rechts 20 El. } qualitativ normal.  
 links 22 = }  
 Mm. peronei: rechts 22 El. } qualitativ normal.  
 links 22 = }

### *Resumé der ersten elektrischen Untersuchung.*

#### Obere Extremitäten. Faradisch.

- a) Indirect: Normal, resp. an einzelnen Nerven (Erb'scher Punkt links, N. axill. links) etwas quantitativ herabgesetzt.
- b) Direct: Rechts normal, links in den Schultermuskeln und den Beugemuskeln des Oberarms und Vorderarms mehr oder weniger stark herabgesetzt.

#### Galvanisch.

- a) Indirect: Links mässige quantitative Herabsetzung in den paretischen Muskeln.
- b) Direct: In Schulter- und Oberarmmuskeln leichte quantitative Herabsetzung mit Andeutung qualitativer Veränderung; derselbe Befund im Thenar und Hypothenar.

#### Untere Extremitäten. Faradisch.

- a) Indirect: Rechts normal, links im N. crural. und N. tibial. starke quantitative Herabsetzung.
- b) Direct: Beiderseits in den Oberschenkelmuskeln starke quantitative Herabsetzung mit Andeutung qualitativer Veränderungen.

#### Galvanisch.

- a) Indirect: Nur im N. crural. etwas Herabsetzung der Erregbarkeit.
- b) Direct: Keine sichere qualitative Anomalie bei quantitativer Herabsetzung der Erregbarkeit in der Oberschenkelmuskulatur.

### *Untersuchung am 26. August (fünf Wochen später).*

Obere Extremitäten links: Beugung des Vorderarms nur noch sehr schwach und nur bei supinirtem Vorderarm möglich; Extension des Handgelenks nur spurweise möglich; Elevation im Schultergelenk gar nicht möglich.

Grobe Kraft hat in den Oberarmmuskeln an den Flexoren und an der Extensorenseite erheblich abgenommen, auch in den Vorderarmmuskeln und Muskeln der Hand ist die Kraft sehr vermindert.

Rechts: Die Bewegungsmöglichkeit im rechten Schultergebiete hat ebenfalls deutlich abgenommen; eine Abnahme der Kraft im Ober- und Unterarm, wie der Hand ist nicht mit Sicherheit nachzuweisen.

Untere Extremitäten: Patientin geht jetzt etwas humpelnd, wegen Schwäche im linken Bein. Sämtliche Muskelgebiete des linken Beins sind in ihrer Kraft in mässigem Grade heruntergekommen; rechts ist eine Herabsetzung der Muskelkraft nicht mit Sicherheit nachzuweisen.

Im Uebrigen kann Patientin sämtliche Bewegungen mit den Beinen ausführen.

Sensibilität in allen Qualitäten an oberen und unteren Extremitäten intact.

Sehnen- und Hautreflexe wie früher.

Nirgends Druckempfindlichkeit, nirgends spontane Schmerzen, kein einziger Gehirnnerv ist mit afficirt.

### *Elektrische Untersuchung.*

#### Faradisch.

#### Minimalcontraction. Indirect:

N. cruralis:	rechts 45 Mm. Rollen-Abstand.	
	links Dämpfer bis 5 (!).	
N. peroneus:	rechts 80 Mm. R.-A.	
	links 65 = =	
N. tibialis:	rechts 50 =	
	links nichts bei stärksten Strömen.	
N. accessorius:	rechts 106 Mm. R.-A.	
	links 106 = =	
N. axillaris:	rechts 50 = =	
	links sehr schwache Contract. (Dämpfer bis 7).	
Punct. Erb:	rechts nichts bei 60 Mm R.-A.	
N. medianus:	rechts 90 Mm. R.-A.	
	links 40 = = (nur spurweise und un-	
	vollständig, sc. Pronation).	
N. ulnaris:	rechts 92 Mm. R.-A.	
	links 25 = = (sehr schwach und un-	
	vollständig).	
N. radialis:	rechts 40 = = (schlechte Wirkung).	
	links Dämpfer bis 5 (Wirkung nur in ein-	
	zelnen Muskeln).	

#### Direct:

M. deltoideus:	rechts Dämpfer bis 9 noch nichts.	
	links Dämpfer bis 2; ganz träge Contrac-	
	tionen.	
M. biceps:	rechts 70 Mm. R.-A.	} Contraction träge,
	links 70 = =	
		} intermittirend.
M. triceps:	rechts 70 = =	} Contr. ebenso, bei
	links 40 = =	
		} stärkeren Strömen
		} besser, aber noch
		immer träge.
M. supinat. long.:	rechts 105 Mm. R.-A.	
	links 65 = =	
M. flex. carp. rad.:	rechts 90 = =	
	links 50 = =	
		Contraction träge.

M. flex. digit. comm.:	rechts 85 Mm. R.-A.	
	links 50 =	= Contr. träge.
M. extens. poll. long.:	rechts 65 =	=
	links 25 =	= Contraction
	schlecht und intermittierend, auch bei stärksten Strömen.	
M. extens. digit. et carp.:	rechts 20 Mm. R.-A.	
M. extens. indic.:	rechts 65 Mm. R.-A.	
M. extens. dig. V:	rechts 40 =	=
	links 4 =	= (!)
Thenar:	rechts 90 Mm. R.-A.	
	links 65 =	= (schlechte, schwache Contractionen).
Hypothenar:	rechts 70 Mm.	
	links 25 =	Contraction exquisit träge.
Mm. inteross. I bis IV:	rechts 80 Mm. R.-A.	} Contr. unsicher und langsam.
	links 70 =	
M. vastus intern.:	rechts 40 =	= Contraction
	links Dämpfer bis 6;	Contraction
		ganz schwach.
Extensoren der Zehen:	rechts 55 Mm. R.-A.;	Contraction
		schwach.
M. tibial. ant.:	rechts 60 =	= Contraction
		schwach.
M. gastrocnem.:	} rechts Dämpfer bis 2, langsame Contractionen.	
	} links nichts bei stärksten Strömen.	
M. rectus femor.:	rechts 40 Mm. R.-A.	
	links Dämpfer bis 8 (!).	
M. adduct. femor.:	rechts Dämpfer bis 3.	
	links 45 Mm. R.-A.	
Mm. peronei:	rechts 65 Mm. R.-A.	
	links 50 =	=

## Galvanisch.

Indirect: Erste KaSZ. N. accessorius:	} links 2,4 M.-A. (Wirkung für M. sternocleid. und M. cucullar).	
	} rechts 1,7 M.-A. (f. M. sternocl.), 4 M.-A. (f. M. cucull.)	
N. ulnaris:	} rechts 5 M.-A.	
		links 9 =
N. medianus:	} rechts 11 =	
		links 12 = (aber noch keine richtige Pronationswirkung).
N. radialis:	} rechts 7	
		links 14 (nur für M. extens. ind. und Mm. abduct. und extens. pollic. long.)

N. cruralis: } rechts 15 M.-A.  
 links 12 =  
 N. peroneus: } rechts 4 =  
 links 4 =  
 Direct: M. deltoideus: } rechts 24 = Charakter der Zuckungen  
 Erste KaSZ. } links 30 = kurz.  
 AnSZ exquisit träge, KaSZ  
 langsam.

M. biceps: } rechts 8 =  
 links 16 = AnSZ träge.  
 M. triceps: } rechts 10 = Form d. Zuck. normal.  
 links 5 = qualit. normale Zuckungen.

M. cucullaris: qualitativ etwas verdächtig.

M. supinat. long.: rechts 6 M.-A.; Form d. Zuck. normal.

Extensoren des Vorderarms rechts quantitativ wesentlich herabgesetzt, besonders in den Extensoren des Handgelenks und der Finger; in den langen Daumenmuskeln besser; keine qualitative Aenderung der Zuckungsform.

Flexoren: rechts 9 M.-A. } qualitativ normal.  
 links 6 =

M. flex. indicis: links 8 =  
 Thenar: rechts 7 = qualitativ normal.  
 links AnSZ > KaSZ, beide Momente, „träge“.

M. inteross. I: rechts 8, KaSZ kurz, AnSZ „langsamer“.

Die anderen Mm. interossei reagieren rasch, blitzartig.

Hypothenar: rechts 9 M.-A., Zuckungen ab und zu ausbleibend, aber nicht träge.  
 links 7 M.-A., AnSZ = KaSZ, beideträge.

M. abduct. pollic.: links 21 M.-A., qualitativ normal.

M. inteross. II: links langsam, AnSZ  $\leq$  KaSZ.

M. inteross. I: links „Lückenreaction“, beide langsam,  
 KaSZ < AnSZ.

M. vastus intern.: rechts 16 M.-A.

links 14 =  
 M. tibial. ant.: rechts 4 = } Keine qualitative  
 links 4 = } Anomalie der  
 M. gastrocnem. int.: rechts 7 = } Zuckungen.  
 KaSZ > AnSZ

### Résumé.

#### Obere Extremitäten. Faradisch.

a) Indirect: Links in allen Nerven erheblich, rechts in geringerem Grade herabgesetzt.

b) Direct: Links überall stark oder mässig herabgesetzt; auch in den Muskeln, in denen die qualitativen Werthe der Minimalcontraction wenig verändert sind, ist der Charakter der Contraction ein pathologischer.

Rechts ist sie in den Schultermuskeln und Streckern des Oberarms etwas herabgesetzt und qualitativ abnorm.

#### Galvanisch.

a) Indirect: Rechts mässige, links stärkere quantitative Herabsetzung.

b) Direct: In Oberarm- und Schultermuskeln beiderseits eine mittelgradige quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit mit qualitativen Veränderungen. EaR. In den Vorderarmmuskeln beiderseits eine geringe quantitative Herabsetzung, in den kleinen Handmuskeln EaR links.

#### Untere Extremitäten. Faradisch.

a) Indirect: Links jetzt hochgradige quantitative Herabsetzung, auch den Peroneus einbegreifend; rechts jetzt auch unzweifelhaft mässige quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit.

b) Direct: Links durchweg sehr starke, rechts durchweg mässige quantitative Herabsetzung; stellenweise qualitative Veränderung der Contractionsform.

#### Galvanisch.

a) Indirect: Beiderseits erhebliche quantitative Herabsetzung im Cruralisgebiet gegenüber normaler quantitativer Erregbarkeit im Peroneusgebiet.

b) Direct: Quantitative Herabsetzung in der Oberschenkel-, normale quantitative Erregbarkeit in der Unterschenkelmuskulatur; keine qualitativen Anomalien.

Patientin wurde am 18. October 1887 nach Hause entlassen, kam am 10. April 1888, also 5 Monate später wieder zur Aufnahme. Inzwischen waren auch der rechte Arm, sowie die Beine schlechter geworden, die Schmerzen und das „Knipsen“ im linken Schultergelenk hatten zugenommen; auch hatte sie zuweilen reissende Schmerzen im rechten Oberarm und in beiden Beinen, vorwiegend an der hinteren Seite, sowie auch im Kreuz und Rücken gehabt. Sphinkteren waren intact geblieben. Patientin war allmählich ziemlich hilflos geworden.

Status praesens. Patientin ist in toto magerer geworden; kein Fieber, Puls und Respiration normal. Die ganze linke Schultergelenksgegend ist jetzt stark atrophirt; ausserdem fallen circumscrippte, erhebliche Atrophien am Spat. inteross. I, Thenar und Hypothenar links auf; auch die Dorsal- und Flexorenseite des Vorderarms links, besonders die Ulnarisseite der Beugeseite, erscheint atrophirt; ebenso leichte Abflachung über dem rechten M. deltoid.; die Oberschenkel erscheinen ebenfalls abgemagert beiderseits, Panniculus an Brust, Bauch, Rücken noch ziemlich erhalten, im Gesicht sind keine Atrophien zu bemerken.

Links: Motilität in Schulter- und Ellbogengelenk ganz aufgehoben (nur etwas Streckung im Ellbogengelenk nach passiver Beugung möglich). Flexion der Finger, excl. Daumen möglich. Streckung der Finger sehr mangelhaft, besonders mangelhaft im Digit. III und V. Abduction und Extension des Daumens ziemlich gut; Spreizen und Schliessen der Finger sehr mangelhaft.

Rechts ist die Dorsalflexion der Hand schwach und incomplet, Extension der Finger geschwächt, Flexion derselben besser. Bewegungen im Daumen alle möglich, Beugung und Streckung im Ellbogengelenk mit verminderter Kraft, Erhebung im Schultergelenk nicht möglich.

#### Untere Extremitäten.

Beiderseits sind Bewegungen der Zehen und Füße etwas geschwächt, erheblich geschwächt Flexion und Extension in den Kniegelenken, Erheben der Beine von der Unterlage nur in Spuren möglich.

Patellarreflexe rechts vorhanden, links nicht.

Achillessehnenreflex } fehlt.  
Adductorenreflex }

Tricepsreflex rechts deutlich, links noch angedeutet.

Plantarreflex } rechts deutlich, links sehr schwach.  
Bauchreflex }

Spannungen der Muskeln absolut fehlend an den oberen und unteren Extremitäten.

Sensibilität für sämtliche Qualitäten intact am ganzen Körper.

Keine oculopupillären Symptome.

Sensorische Functionen sämtlich im Bereich des Normalen.

Nirgends fibrilläres Zittern der Muskeln, nirgends Empfindlichkeit auf Druck an Nerven und Muskeln. Kein Decubitus.

Innere Organe wie früher.

Allein stehen kann Patientin nicht, weil sie dann „mit den Beinen zusammensinkt“.

#### Elektrische Untersuchung. Faradisch.

##### Minimalcontraction.

Indirect: N. accessor.:	rechts 96 Mm. R.-A. links 110 = =
Punct. Erb:	rechts 85 = = links nichts bei 30 Mm.
N. ulnaris:	rechts 95 Mm.
(Ellbogen)	links 60 = Wirkung unvollkommen.
N. medianus:	rechts 90 = Wirkung unvollkommen. links 70 = auch bei 20 Mm. R.-A. noch keine Pronation.
N. radialis:	rechts Extension der Finger und des Handgelenks fehlt.
Abduct. poll. long.:	rechts bei 80 Mm. R.-A. links = 30 = = bei Null Spuren von Extension im Carpus und Index links.
N. cruralis:	rechts 45 Mm. R.-A., Spuren von Con- traction; auch bei stärksten Strö- men Contraction mangelhaft. links 30 Mm.; Contractionen etwas bes- ser als rechts.

**N. peroneus:** rechts 75 Mm.  
links 70 =  
**N. tibialis:** rechts 25 =  
links 10 =

**Minimalcontraction.**

**Direct: Musc. vast. int.:** rechts Dämpfer bis 6 erste Spuren von Contraction, auch bei stärksten Strömen Contraction nur sehr schwach.  
links keine Contraction bei stärkstem Strome.

**M. adduct. magn.:** rechts } keine Contraction bei stärkstem Strom.  
links }

**M. tibialis ant.:** rechts 60 Mm. R.-A.  
links 70 = =

**M. gastrocnem.:** rechts 68 Mm. Erst bei sehr starken Strömen werden Contract. gut.  
links 20 Mm. Selbst bei ganz starken Strömen Contract. schlecht.

**M. cucullaris:** rechts } bei stärksten Strömen keine deutliche Contraction.  
links }

**M. deltoides:** rechts Dämpfer bis 4; schlechte Contraction.  
links Dämpfer bis 5; bündelweise Contraction.

**M. biceps:** rechts 40 Mm. R.-A. Ausserordentlich schwache Contraction.  
links 15 Mm. R.-A.

**M. triceps:** rechts 40 Mm.; bei starken Strömen Contraction normal.  
links bei 0 Mm. R.-A. Contraction.

**M. supinat. long.:** rechts 60 Mm.  
links Dämpfer bis 6; Contr. langsam.

**M. abduct. pollic. long.:** rechts 40 Mm. } Contract. schwach  
links 30 = } und intermittierend.

**Extensoren d. Finger:** nur bei stärksten Strömen andeutungsweise Contract. beiderseits.

**M. flexor carp. ulnar.:** rechts 60 Mm. R.-A.  
links Dämpfer bis 6.

**M. interosseus I:** rechts 70 Mm.  
links Dämpfer bis 7, ganz schwache Wirkung.

**Mm. interossei II, III, IV:** rechts 50 Mm.  
links bei 0 Mm. R.-A. schwache Contractionen.

**Thenar:** rechts 70 Mm. Contr. langsam.  
links 30 =

**Hypothenar:** rechts 85 Mm. R.-A.  
links 30 = =

## Galvanisch.

## Erste KaSZ. Indirect:

N. accessorius: rechts 1,6 M.-A. } Contract. nicht pro-  
links 1,7 = } portional der Strom-  
stärke wachsend.

N. radialis: rechts 6,0 M.-A.; nur für M. abduct. pollic. long. und Extens. indic., für die Extensoren der anderen Finger und des Carpus bei 30 El. nicht.

links 8,0 M.-A.; nur für M. abd. pollic. long. und Andeutung für M. extens. indic.; Extension im Mittelfinger bei 17, für die übrigen Finger in dem Carpus bei 30 El. nicht.

N. ulnaris: rechts 2,0 M.-A. Adduction im Daumen und Flexion im Mittelfinger; Ulnarflexion in der Hand bei 6,0 M.-A.

links 5,0 M.-A. Adduction im Daumen; ebenso Flexion im 4. und 5. Finger; Ulnarflexion in der Hand fehlt bei 30 El.

N. medianus: rechts 5,0 M.-A. Flexion der Finger; Pronation auch bei starken Strömen sehr mangelhaft.

links 7,0 M.-A. Adduction des Daumens, Flexion der Finger; die übrige Medianuswirkung fehlt auch bei 30 El.

Stromschleifen.

Direct: M. cucullar.: links 15 M.-A.; Contraction schwach und schlecht, auch bei starken Strömen kaum anwachsend, AnSZ  $\approx$  KaSZ, nicht recht kurz, aber auch keineswegs träge.

rechts bei 10 M.-A. ganz schwache, bündelweise, aber noch kurze Contraction; kaum stärker werdend bei stärkeren Strömen. AnSZ  $<$  KaSZ.

M. deltoideus: rechts 20,0 M.-A. AnSZ  $>$  KaSZ. AnSZ einer trägen Z. mindestens ebenso nahestehend wie einer kurzen.

links 20,0, qualitativ wie rechts.

M. biceps: rechts 7,0 M.-A. KaSZ  $>$  AnSZ } KaSZ wohl noch  
links 7,5 = KaSZ  $<$  AnSZ } normal kurz,  
AnSZ fast träge,  
langsam gezogen.

M. triceps: rechts 5,0 M.-A. Contraction schlecht, aber noch kurz, Form der Z. normal.

links 5,5 M.-A. AnSZ = KaSZ. Beide Phasen normal kurz.



*M. supinat. long.*: rechts 5,5 M.-A. AnSZ  $\supseteq$  KaSZ; beide kurz.

links 6 M.-A. AnSZ  $>$  KaSZ; AnSZ langgezogen, KaSZ vorwiegend kurz.

*M. abductor pollic. long.*: rechts 6,5 M.-A. KaSZ  $>$  AnSZ; beide kurz, Contract. öfters intermittierend. Extension in Carpus und Fingern auch bei 30 El. nicht zu bekommen.

links existirt als einziger Effect an den Vorderarmmuskeln eine Supinationsbewegung; Abduction des Daumens, Extension des Carpus und der Finger auch bei 30 El. nicht zu bekommen.

*M. flexor digit. comm.*: rechts 2,5 M.-A. Contr. sehr schwach, doch bei stärkeren Strömen ziemlich gut werdend. Form und Formel der Zuckungen normal.

links auch bei 30 El. keine Wirkung.

*Thenar*: rechts 2,5 M.-A. AnSZ  $>$  KaSZ; Contr. in toto schlecht; KaSZ wohl noch kurz, AnSZ langsamer als normal, ohne träge zu sein.

links 7,0 M.-A. AnSZ  $>$  KaSZ. Form der Zuckung der trägen noch näherstehend als rechts, aber immer noch combinirt mit einem kurzen Moment.

*Hypothenar*: rechts 5,0 M.-A. Z. öfter aussetzend, nicht gut. AnSZ  $\supseteq$  KuSZ; beide Phasen noch kurz.

links 7,0 M.-A. AnSZ = KaSZ; Contr. halten die Mitte zwischen langsamer und kurzer Form.

*M. inteross. I*: rechts 5,0 M.-A. AnSZ  $>$  KaSZ; AnSZ noch vorwiegend kurz.

links 7,0 M.-A. Träge, schwache AnSZ; KaSZ auch wohl träge.

In den *Mm. inteross. II, III, IV* links und rechts keine qualitative Anomalie; rechts sind die Contr. relativ gut, links recht schwach.

*M. infraspinat.*: } nicht zu bestimmen (starker Panniculus!).  
*M. lat. dorsi*: }

*N. cruralis*: rechts 12 M.-A.  
links 9 =

*N. peroneus*: rechts 4 M.-A. Bei stark. Strömen Contr. gut.  
links 5 = = = = = =

N. tibialis: rechts 13 M.-A. } Sehr elende Contraction  
links 12 = } KaSZ  $\supseteq$  AnSZ.  
M. vast.int.: rechts 24 = AnSZ = KaSZ, kurz.  
links 25 = KaSZ = AnSZ; elende, schwache  
Contr., aber kurz.  
M. rect. femor.: rechts 25 M.-A. Contr. ziemlich schwach, aber  
kurz.  
links 30 M.-A. KaSZ  $\supseteq$  AnSZ.  
M. abduct. magn.: rechts 25—30 M.-A. Schlechte und  
schwache Contr.  
links 30 M.-A. AnSZ = KaSZ, schwach  
und träge, jedoch vorwiegend kurz.  
M. tibial. ant.: rechts 10 M.-A. KaSZ  $>$  AnSZ } In der  
links 10 = KaSZ  $>$  AnSZ } Hauptsache  
M. gastrocnem.: rechts 12 = AnSZ  $\geq$  KaSZ, vorwie-  
gend kurz.  
links 15 = Schwache Contr. AnSZ  $\leq$   
KaSZ, kurz.

### Résumé.

#### Obere Extremitäten. Faradisch.

a) Indirect: Links in einzelnen Nerven (Erb'scher Punkt) starke Herabsetzung, in den meisten Nerven mehr oder weniger unvollkommene Reactionen. Rechts in einzelnen Nerven unvollkommener locomotorischer Effect; im Ganzen starke Herabsetzung und theilweises Erloschensein der indirecten faradischen Erregbarkeit.

b) Direct: Links durchweg sehr starke Herabsetzung der Erregbarkeit, in einzelnen Muskeln Aufhebung derselben, rechts geringere, und in einzelnen Muskelgruppen (Schultermuskeln) starke Herabsetzung.

#### Galvanisch.

a) Indirect: Beiderseits durchweg mangelhafter locomotorischer Effect und links stärkere, rechts geringere quantitative Herabsetzung.

b) Direct: Links durchgehends, rechts in einzelnen Muskeln quantitative starke Herabsetzung; in mehreren Muskeln beiderseits typische EaR. Fast nirgends ganz normale Zuckungsformen; die kleinen Handmuskeln zeigen noch am meisten normales Verhalten.

#### Untere Extremitäten. Faradisch.

Indirect: Im N. cruralis ziemlich erhebliche, im N. tibial. und peroneus geringe quantitative Herabsetzung.

Direct: In den Oberschenkelmuskeln Aufhebung der Erregbarkeit, in den Muskeln des Unterschenkels Herabsetzung bei qualitativ abnormem Charakter der Contraction.

#### Galvanisch.

a) Indirect: Im N. crural. stärkere, in den anderen Nervenstämmen geringe Herabsetzung mit mehr oder weniger hervortretendem lückenhaftem locomotorischem Effect.

**Direct:** In den Oberschenkelmuskeln mässig starke, in den Unterschenkelmuskeln geringe quantitative Herabsetzung; Mittelform der EaR.

Zusammengefasst, spielte sich der Verlauf des elektrischen Verhaltens der Nerven und Muskeln in folgender Weise ab:

#### Obere Extremitäten. Faradisch.

**Indirect:** Stetiges Sinken der Erregbarkeit bis zu einem mässigen Grad von Herabsetzung der Erregbarkeit und Lückenreaction.

**Direct:** Stetiges Sinken der Erregbarkeit bis zu theilweise völliger Unerregbarkeit (M. cucullaris, M. deltoides, M. supinator longus, M. flex. carp. ulnaris, M. inteross. I).

#### Galvanisch.

**Indirect:** Allmähliches stetiges Sinken der Erregbarkeit.

**Direct:** Ebenfalls stetige Abnahme der Erregbarkeit, mit in einzelnen Muskelgruppen mehr oder weniger deutlich ausgesprochener und allmählich immer mehr Muskeln einbegreifender EaR.

#### Untere Extremitäten. Faradisch.

**Indirect:** Constante langsame Abnahme der Erregbarkeit bis zu einem mittleren Grade der quantitativen Herabsetzung.

**Direct:** Abnahme der Erregbarkeit bis zu theilweiser völliger Unerregbarkeit der Muskeln.

#### Galvanisch.

**Indirect:** Sinken der Erregbarkeit bis zu einem mittleren Grad der Herabsetzung.

**Direct:** Ebenso, mit partieller EaR.

Was den Charakter der Contractionen anbetrifft, so waren bei indirecter Reizung die Contractionen unvollkommen, intermittirend; nicht alle zum Gebiet der gereizten Nerven gehörenden Muskeln contrahirten sich, sondern der locomotorische Effect beschränkte sich auf nur einzelne Muskeln. Völlige Unerregbarkeit constatirte man in keinem Nerven, wohl aber alle möglichen Uebergänge von normaler oder fast normaler Reaction (N. accessorius, N. peroneus u. s. w.) zu starker quantitativer Herabsetzung (Punct. Erb. sin.); das Bild der „indirecten (faradischen und galvanischen) Zuckungsträgheit“ sahen wir nirgends.

Bei directer Reizung sahen wir faradisch überall mässige, in einzelnen Muskeln (s. oben) hochgradige Herabsetzung der Erregbarkeit mit abnormem Charakter der Contractionen, sich äussernd in einer intermittirenden, schnell ermüdenden, auch öfter trägen Zuckungsform; galvanisch fand sich in denselben Muskeln ebenfalls starke Herabsetzung der Erregbarkeit mit den verschiedenen Abnormitäten der Zuckungsform, sich äussernd in exquisit trägem Charakter (M. deltoide., M. supinator longus, Thenar, M. inteross. I) bis zu intermittirender, absatzweiser, wenig ausgiebiger Zuckung und Lückenreaction (M. abduct. pollic. longus u. s. w.).

Anfang Mai traten öfters Anfälle von Kurzathmigkeit auf, die sich am 15. Mai zu einem heftigen Anfall von Dyspnoe und Oppressionsgefühl steigerten, jedoch wurde die Athmung in den nächsten Tagen wieder ruhig und regelmässig. Am 2. Juni wurde zum letzten Male eine

Untersuchung des Nervensystems vorgenommen: Eine Erhebung des linken Beines von der Unterlage war gar nicht, des rechten nur spurweise möglich; die Beugung im Knie beiderseits mangelhaft, Dorsal- und Plantarflexion der Füße, sowie der Zehen ziemlich gut. Auch jetzt fehlte jegliche Sensibilitätsstörung, sowie jegliche Druckempfindlichkeit von Nerven und Muskeln. Ein Fortschreiten der Muskelatrophie war äusserlich nicht zu constatiren, fibrilläres Muskelzittern fehlte; sämtliche Sehnenreflexe waren aufgehoben, Hautreflexe träge.

An den oberen Extremitäten war links nur eine leichte Flexion der Finger (excl. Daumen) und ganz schwache Flexion des Ellbogengelenks möglich. Rechts nur mangelhafte Flexion und Extension der Finger, des Hand- und Ellbogengelenks, sowie eine schwache Abduction des Daumens und eine unvollkommene Ad- und Abduction des 2. bis 5. Fingers (Mm. interossei) ausführbar; im rechten Hypothenar fibrilläres Muskelzittern, im Uebrigen wie an den unteren Extremitäten.

Mitte Juni nahm die Schwäche der Respirationsmuskeln wieder zu, was sich auch in dem Schwächerwerden der Sprache kund gab.

Am 2. Juli wurde bemerkt, dass das Schlucken etwas Schwierigkeit machte; das Kauen war normal; im Facialis u. s. w. wurde keine Anomalie bemerkt.

Am 19. Juli trat eine Pneumonie des rechten Unterlappens auf, welcher Patientin nach 4 Tagen erlag.

#### *Section.*

Ausser einer pneumonischen Infiltration des Unterlappens der rechten Lunge, einer geringen Arteriosklerose der Aorta, einer leichten myocardischen Veränderung des Herzfleisches, beginnenden interstitiellen Veränderungen der Nieren fand sich

Rückenmark: Im Cervicaltheil, von vorne nach hinten stark abgeplattet, die vorderen Wurzeln im Hals- und oberen Dorsalmark stark verdünnt, grauroth; die graue Substanz eingesunken und sehr weich.

Im Dorsaltheil ist die Verfärbung und die Verdünnung der vorderen Wurzeln nicht deutlich, auch im Lumbaltheil zweifelhaft.

Die hinteren Wurzeln überall normal entwickelt und weiss.

Auf Durchschnitten des Rückenmarks nirgends Verfärbung der weissen Substanz.

Im oberen Lumbalmark, im rechten Vorderhorn ein kleiner graurother, von einem weissen Saume umgebener Herd.

Vagi und Hypoglossi ausserordentlich dünn. Im Acusticus, Facialis, Abducens, Quintus, Trochlearis und Oculomotorius keine auffallenden Verfärbungen und Verdünnungen.

An der Spitze des Calamus scriptorius eine derbe, weissliche Verdickung der Thela chorioidea mit kleinen derben, weissen Excrescenzen.

An Gross- und Kleinhirn nach keiner Richtung eine nennenswerthe Anomalie.

Muskeln. Der rechte M. deltoideus ist sehr dünn und gelblich. In geringerem Grade die Extensoren des rechten Vorderarms; geringe Verfärbung, aber starke Atrophie am rechten Daumenballen. Geringe Verfärbung und geringe Atrophie des Biceps und Triceps, sowie des Pectoralis.

An der rechten Unterextremität ziemlich gleich hochgradige Veränderungen, gelbgraue Einsprengungen und abnorme Weichheit der Musculatur im Gebiete des N. ischiadicus und cruralis. Starke, ebenfalls fleckweise Verfärbung der Musculatur des Unterschenkels, die theils ebenfalls abnorm weich, theils etwas derber, sehnig erscheint.

Die Nerven sind in sehr viel Fett eingebettet, weicher als normal, durchaus ohne Injection, von normaler Farbe.

Härtung des Rückenmarks in Müller'scher Lösung, Nachhärtung in Alkohol, Einbettung in Celloidin, Färbung mit Nigrosin, Boraxcarmin und nach Weigert.

#### Cervicalmark V—VI.

Fast totaler Schwund der Ganglienzellen der Vorderhörner; nur je 4 bis 6 noch einigermaassen an Fortsätzen und Gestalt erkennbare Ganglienzellen, hauptsächlich in der medialen Ecke der Vorderhörner zu constatiren; die graue Substanz (Weigert-Präparate) arm an starken Fasern (Ausstrahlung der vorderen Wurzeln), nur vereinzelte noch gefärbt sichtbar (im Gegensatz zu den normal gefärbten einstrahlenden hinteren Wurzeln). Auch das feine Fasernetz der grauen Substanz der Vorderhörner ist nicht normal. Die vordere Commissur zeigt reichlich normale, starke Fasern, die sich aber bei ihrer Ausstrahlung in die Vorderhörner rasch verlieren. Bei starker Vergrößerung zahlreiche atrophische, kern- und fortsatzlose Ganglienkörper. Hinterhörner normal. In dem peripheren Abschnitt der Goll'schen Stränge sieht man eine leichte Verbreiterung der Zwischensubstanz, eine Faseratrophie ist nicht erkennbar.

Cervicalanschwellung (Cervicalmark VI—VII). In den Vorderhörnern sieht man nur äusserst spärliche Ganglienzellen; die Atrophie derselben ist charakteristisch durch Verlust der Kerne und Fortsätze, Verkleinerung und Glasganz der Zellen selbst; keine fettige und sonstige Degenerationen; die Gefässwände ohne Anomalie. An den übrigen Theilen des Querschnitts normale Verhältnisse. An ungefärbten Glycerinpräparaten sieht man in den weissen Strängen ziemlich viel gleichmässig zerstreute, isolirte Markkugeln.

#### Cervicalmark VIII (s. Fig. 1).

Fig. 1.



Fig. 2.



Ebenfalls sehr ausgesprochene Ganglienzellenatrophie, besonders in den lateralen Theilen der Vorderhörner; dieselben Veränderungen der grauen Substanz; Tractus intermediolateralis normal reich an Ganglienzellen.

Vordere (extramedulläre) Wurzeln zeigen recht deutliche Atrophie über den ganzen Querschnitt verbreitet; Verbreiterung der Zwischensubstanz und Verdickung der Adventitia der Gefässe beiderseits.

Hintere Wurzeln ganz normal.

Auch in dieser Höhe Verbreiterung der Zwischensubstanz in den Goll'schen Strängen, besonders in der Nähe der hinteren Commissur.

Oberes Dorsalmark (Dorsalmark I).

Ganglienzellenschwund der Vorderhörner viel weniger ausgesprochen; Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen in normaler Zahl vorhanden; zerstreute Faseratrophie ganz einzelner Fasern in den Vorder-, Vorderseiten- und Hinterseitensträngen, sowohl in den Py-Bahnen, als auch in den Kleinhirnseitenbahnen.

In den hinteren Partien der Goll'schen Stränge ebenfalls ganz vereinzelte Faseratrophie, hier verbunden mit leichter Verdickung der Neuroglia. Alles nur bei starker Vergrösserung zu constatiren.

In den vorderen Wurzeln sehr ausgesprochene partielle Faseratrophie.

Mittleres Dorsalmark (Dorsalmark VIII).

Atrophie der Ganglienzellen und der grauen Substanz hauptsächlich in den centralen und lateralen Partien, während die vorderen Ecken der Vorderhörner ziemlich intact sind; die Clarke'schen Säulen sind normal.

Zerstreute Faseratrophie in den Hintersträngen, in den Hinterseiten- und Vorderseitensträngen (Py-Bahnen und Kleinhirnseitenbahnen).

Unteres Dorsalmark (Dorsalmark X, s. Fig. 2).

Stark ausgesprochener Faserschwund in den vorderen Wurzeln, Verdickung des Endoneuriums und besonders der Gefässwände.

Ganglienzellenschwund in den Vorderhörnern, besonders den vorderen Partien derselben wieder ausgeprägter, speciell was die Zahl betrifft; doch trifft man immer noch einzelne normale Ganglienzellen. Auch hier ganz zerstreuter Faserschwund, am meisten ausgeprägt in den Hinterseitensträngen, doch auch in den vorderen Theilen der Seitenstränge und den medialen Partien der Hinterstränge; das Fasernetz der grauen Substanz entschieden reducirt.

Oberes Lendenmark (Lendenmark I).

Wieder ausgesprochene Alteration der Vorderhornganglienzellen, speciell Verkleinerung derselben, sowie Verlust der Fortsätze. Atrophie der einstrahlenden vorderen Wurzeln, der feinen Fasernetze in Form kurzer, unterbrochener Fäserchen (gut gelungenes Weigert-Präparat).

Ausgeprägte, doch mässige Atrophie der vorderen Wurzeln.

Mitte der Lendenanschwellung. Beiderseits nur 8—10—12 normale Ganglienzellen in den Vorderhörnern, die übrigen in verschiedenem Grade atrophisch, und zwar sind die atrophischen Zellen in den Vorderhörnern ziemlich gleichmässig vertheilt.

Die intramedullären vorderen Wurzeln sind noch in leidlicher Zahl erhalten, stellenweise aber stark geschwunden; das feine Nervennetz der Vorderhörner unzweifelhaft reducirt, aber doch wesentlich besser, als im Cervicaltheil erhalten.

Die hintere graue Substanz, die hinteren einstrahlenden Wurzeln sind normal; keine deutliche Alteration der Hinterstränge; auch die weisse Substanz der übrigen Rückenmarksstränge normal.

Es soll noch nachgetragen werden, dass schon makroskopisch die graue Substanz im Innern der V.-H. und nach hinten in die H.-H. hinein bis zur Substantia gelatinosa Rolandi abnorm blass und durscheinend ist.

In der Medulla oblongata zeigte sich eine ganz evidente Ganglienzellenatrophie beiderseits im Hypoglossuskern, und zwar im medialen Dorsalabschnitt desselben, während der ventrale Theil nur normale Ganglienzellen enthält.

Die Vaguskerne sind beiderseits nicht merklich verändert, auch die Ganglienzellen des motorischen Vaguskerne sind gut entwickelt.

Die Pyramiden normal.

Die intrabulbären Hypoglossuswurzeln wohl etwas schwach entwickelt, doch ist eine Atrophie nicht zweifellos.

Die Facialiskerne scheinen etwas ärmer an Ganglienzellen zu sein, als normal.

Die übrigen bulbären Kerngebiete sind ganz normal.

Periphere Nerven. In 1 proc. Osmiumsäure frisch zerzupft wurden:

N. hypoglossus rechts: Vereinzelte Fasern im ersten Stadium der Degeneration.

N. accessorius rechts: Vereinzelte Fasern sind schollig zerfallen u. s. w.

Muskeläste vom N. cruralis und N. tibialis: In jedem kleinen Bündelchen eine geringe Anzahl in Zerfall begriffener Fasern, ebenso in einem Muskelast vom N. radialis rechts (zum M. extens. digitor. communis).

In einem Hautast vom N. medianus zum rechten Daumen finden sich keine Degenerationsvorgänge.

Von vorderen Rückenmarkswurzeln wurden frisch untersucht:

6. Halswurzel rechts, 1. Dorsalwurzel rechts, 2. Lumbalwurzel rechts. In allen 3 Höhen fanden sich einzelne degenerierte Fasern.

Auf Querschnitten wurden ebenfalls mehrere Nerven untersucht (Färbung mit Boraxcarmin, Nigrosin und Weigert'schem Hämatoxylin).

Muskelast des N. radialis (zum Extens. digitor. communis): Ein Theil des Nervenquerschnitts, ca. die Hälfte desselben, ist normal; die andere Hälfte fast ganz degeneriert; es finden sich (s. die Abbildung Fig. 3) eigenthümliche Gebilde, theils zwiebelschalenförmig in concentrischen Schichten, theils mehr wellig-unregelmässig, alle aber in Zwischenräumen zwischen den Fortsätzen des Endoneuriums eingeschlossen. Zwischen dieselben erstrecken sich spärliche schmale Nervenbündel; diese abnormen Gebilde ähneln noch am meisten obliterierten (etwa Lymph-) Gefässen; jedenfalls stellen sie nicht ein Zerfallsproduct von Nerven dar. Kleinere Muskeläste vom N. radialis erscheinen auf Querschnitten normal.

Der Stamm des N. radialis ist auf Querschnitten im Grossen und Ganzen normal, nur an einzelnen Stellen ist eine Faseratrophie markirt durch breitere Interstitien, Hellfärbung an Weigert-Präparaten u. s. w.; diese Stellen sind ungleichmässig über die verschiedenen Bündel des Nerven zerstreut.

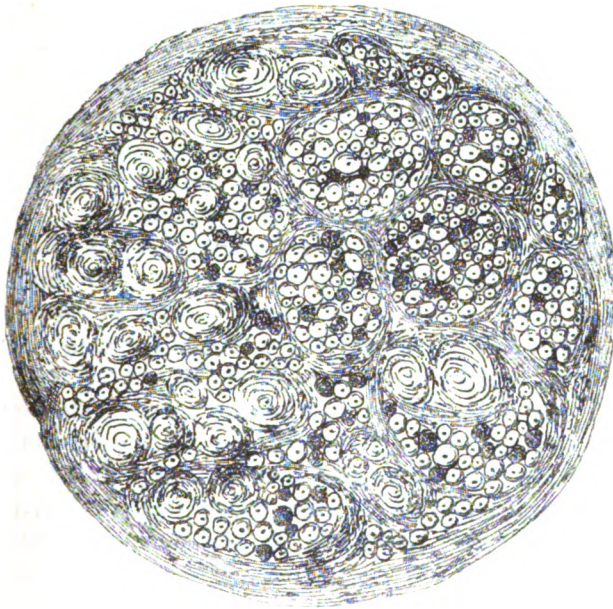
Der Stamm des N. ischiadicus zeigt ebenfalls in einigen, speciell peripher gelegenen Bündeln ausgesprochene zerstreute Faseratrophie, in diesen letzteren sind doch ca.  $\frac{1}{4}$  bis  $\frac{1}{3}$  der Fasern in Degeneration begriffen, während in anderen und den meisten Bündeln die Faseratrophie nur angedeutet ist.

Die Muskeln wurden in Müller'scher Lösung und nachträglich

noch kurze Zeit in Alkohol gehärtet, in Celloidin eingebettet und mit Alauncarmin und nach der Weigert'schen Methode gefärbt.

Im *M. deltoideus* fand sich auf Querschnitten reichliche abnorme intermusculäre Fettentwicklung, resp. Ablagerung; zwischen 4 bis 10 bis 20 Muskelfasern fanden sich stets Reihen grosser Fettzellen. Die Muskelfasern selbst sind fast sämtlich enorm verschmälert, äusserst kernreich, wenige Bündel noch deutliches Protoplasma aufweisend; auch Bündel, in denen zwischen Protoplasma-resten sehr kernreiche Züge intermusculären Bindegewebes verlaufen, sehr grosse Fettzellenreihen und -Häufen, zwischen ihnen wieder kernreiche Bindegewebszüge; hier und da finden sich auch einzelne kernarme, wenig gefärbte, parallele Faserzüge

Fig. 3.



von bindegewebigem Charakter. Im Ganzen sind nur sehr wenig intramusculäre Nervenstämmchen nachweisbar, in diesen finden sich nur wenig normal gefärbte Fasern.

Im *M. biceps* sind einzelne Fasern von normaler Breite und Querstreifung; im Uebrigen finden sich alle möglichen Uebergänge zu stark reducirten, nur aus aneinandergereihten Kernen bestehenden Fasern; die intramusculären Fettzüge sind viel weniger entwickelt als im *M. deltoideus*, doch ebenfalls vermehrt. Die intramusculären Nerven sind hier ebenfalls spärlich, mit verhältnissmässig geringen Degenerationen.

Dieselben Veränderungen finden sich im *M. extensor carpi radialis*.



Im *M. vastus internus* und *M. gastrocnemius* sind die parenchymatösen Veränderungen der Muskelsubstanz auch recht deutlich; die Atrophie der Fasern und die interstitielle Bindegewebs- und Fettentwicklung ist entschieden geringer, als in den Muskeln der oberen Extremitäten, wenngleich unzweifelhaft pathologisch.

---

Der wesentliche Inhalt der mitgetheilten Beobachtung ist folgender:

Eine 56jährige, früher im Wesentlichen gesunde Frau erkrankte im December 1886 mit Schwäche in der linken Schulter und im linken Oberarm; einige Monate darauf wird auch der rechte Arm etwas schwächer, ebenso verlieren auch die Beine bald die normale Kraft. Im August 1887, als ca. 8 Monate später, ist die Schwäche der linken oberen Extremität sehr vorgeschritten, der Gang ist infolge stärkerer Paresen der Muskeln des linken Beins sehr mühsam. Schmerzen und sonstige subjective Sensibilitätsstörungen, Sphinkterenstörungen, Störungen von Seiten der Gehirn- und Bulbärnerven fehlen. Zugleich mit oder bald nach Beginn der Lähmungen treten auch Atrophien in den betroffenen Muskeln auf.

Bei dem ersten Aufnahme-Status zeigte sich als einziges Symptom: Muskellähmung und Muskelatrophie gewisser Muskeln, ein „Localisationstypus“ ist nicht festzustellen; einzelne Muskelgebiete, so die Flexoren des Vorderarms, die *Mm. interossei* u. s. w. sind frei geblieben, einzelne besonders frühzeitig und schwer betroffen, so die *Mm. cucullaris*, *deltoides*, *supinator longus*, *Thenar*; an den unteren Extremitäten haben einstweilen nur die Oberschenkelmuskeln gelitten; die Patellarreflexe sind herabgesetzt; fibrilläres Muskelzittern fehlt. Die elektrische Untersuchung zeigt im Verein mit der Muskelatrophie für eine Reihe von Muskeln den degenerativen Charakter der Lähmungen.

Im März 1888 hat die Atrophie und Funktionsstörung der erwähnten Muskeln erheblich zugenommen; andere Muskelgebiete, so die Flexoren des Vorderarms, zeigen sich auch ergriffen. Patientin kann nicht mehr allein stehen, geschweige denn einen Schritt ansetzen. Vom Mai an tritt auch eine Funktionsuntüchtigkeit der Respirationsmuskeln ein. Während eine gewisse Beweglichkeit in den Zehen-, Fuss- und Kniegelenken bis zum Schluss erhalten bleibt, schwindet die Function der das Schultergelenk bewegenden Muskeln gänzlich, der das Ellenbogengelenk bewegenden Muskeln fast gänzlich, und wird die Function der Fingermuskeln sehr wesentlich alterirt; die elektrische Erregbarkeit zeigt ein weiteres Sinken; die Patellarreflexe

sind erloschen. Im Bereich der Sensibilität sind in den letzten Monaten mässige reissende Schmerzen in den Oberarmen und Oberschenkeln zu notiren; die Gehirn- und Bulbärnerven werden erst im letzten Stadium in geringer Intensität ergriffen. Objective Sensibilitätsstörungen fehlen bis zuletzt. Kein Decubitus.

Im Juni 1888 erliegt Patientin einer Pneumonie.

Bei der Stellung der Diagnose waren vorerst verschiedene Krankheitsbilder auszuschliessen. Es konnte hierbei mehr oder weniger in Betracht kommen:

1. die amyotrophische Lateralsklerose. Wenngleich es bekannt ist — und speciell Schultze und Strümpell vertreten diese Ansicht —, dass bei dieser Krankheit entweder die spastischen Erscheinungen in den Vordergrund treten oder gerade umgekehrt ganz zurücktreten können, so ist doch der Verlauf derselben ein anderer: wenngleich auch diese Krankheit Atrophie en masse erzeugt, sich auch zuerst an den oberen Extremitäten etabliert, so befällt sie doch vorwiegend zuerst die kleinen Handmuskeln und ergreift in früher Zeit die bulbären Nerven.

2. Bei der Syringomyelie kann es zu ähnlichen Atrophien kommen; die Beine sind anfänglich meist frei, aber diese sind, wenn miterkrankt, meistens Sitz spastisch-paretischer Symptome; ferner gehören — und zwar meistens charakteristische — Sensibilitätsstörungen zu den constanten Symptomen dieser Krankheit.

3. Bei der spinalen Muskelatrophie haben wir erst Atrophie, dann Lähmung; der Verlauf ist ein langsamer, und sehen wir in den Schultfällen die Atrophie an den kleinen Handmuskeln beginnen, auf Vorder- und Oberarme und später auf den Rumpf und die unteren Extremitäten fortschreiten und mit bulbären Lähmungen sich vergesellschaften; vor Allem haben wir keine Massenatrophie.

Mit den übrigen Spinalerkrankungen hat die vorliegende Affection keine, auch nur entfernte Aehnlichkeit.

Von der Hoffmann'schen progressiven neurotischen Muskelatrophie unterscheidet sich unser Krankheitsbild durch so viele Züge, dass ein näheres Eingehen hierauf für den Kenner überflüssig erscheint.

Dass es sich nicht um eine der verschiedenen myopathischen Formen der Amyotrophie bei uns handelt, brauchen wir angesichts der Krankengeschichte nicht näher auseinanderzusetzen.

Auf grössere Schwierigkeiten stiessen wir bei dem Versuche, das vorliegende Krankheitsbild von der multiplen chronischen Neuritis zu differenziren.

Für die Annahme einer Poliomyelitis anterior chronica konnten wir Verschiedenes ins Feld führen. Zunächst ist es bekannt und noch neuerdings in einer unter Erb's Leitung verfassten Dissertation von Rosenberg<sup>1)</sup> betont worden, dass irgend welche causale Momente hierbei nicht auffindbar sind, im Gegensatz zur Polyneuritis chronica, die nur selten, ohne dass ein toxisches Moment oder eine chronische Kachexie vorliegt, zur Beobachtung kommt. Zweitens waren die mehr central gelegenen Muskel- (Schultern u. s. w.) Partien in unserem Falle mehr betheiligt, als die peripheren Abschnitte (Handmuskeln u. s. w.)<sup>2)</sup>, ein Verhalten, dem die bei der multiplen chronischen Neuritis beobachteten Verhältnisse gegensätzlich gegenüberstehen. Des Weiteren nehmen die Autoren für die Poliomyelitis anterior an, dass die Stärke der Lähmung dem Grad der Muskelatrophie entspricht — wie in unserem Falle —, ebenfalls im Gegensatz zur multiplen chronischen Neuritis, wo eine diesbezügliche Incongruenz zu den gewöhnlichen Vorkommnissen gehört. Ferner treten die fibrillären Muskelzuckungen bei der Poliomyelitis mehr in den Hintergrund, als bei der chronisch-multiplen Neuritis. Sodann fehlte in meinem Fall jegliche Andeutung einer Druckempfindlichkeit von Nerven und Muskeln im Gegensatz zur multiplen Neuritis.

Dass objective Sensibilitätsstörungen fehlten, konnte nicht als genügender Beweis gegenüber der Annahme einer multiplen Neuritis angeführt werden, da sie auch bei dieser letzteren Krankheitsform ganz fehlen können. Dass andererseits das Auftreten leichter subjectiver Sensibilitätsstörungen nicht gegen das Vorhandensein der Poliomyelitis anterior chronica spricht, ist neuerdings von Rosenberg wieder behauptet worden; Rosenberg meint, dass diese bei der Poliomyelitis im Beginn der Krankheit, bei der chronischen multiplen Neuritis im weiteren Verlauf der Erkrankung auftreten. Meine Beobachtung lehrt dem gegenüber — und weil ihr ein anatomisches Material zu Grunde liegt, gewinnt sie eben an Werth —, dass subjective Sensibilitätsstörungen, als reissende Schmerzen u. s. w., auch im späteren Verlauf auftreten und im Anfang ganz fehlen können.

Auch der Verlauf der motorischen Lähmungen sprach für Poliomyelitis anterior, d. h. die gleichmässige Verschlechterung; was bei der multiplen Neuritis vorkommt, dass nämlich bei noch progressivem Charakter der Krankheit bereits an irgend einer Stelle der Process

1) Heidelberg 1890.

2) Allerdings nicht durchweg, denn die Muskeln des Oberarms waren frühzeitig schon paretisch, atrophisch und von pathologischer elektrischer Reaction.

zum Abschluss gelangt sein kann, konnten wir im vorliegenden Falle nicht constatiren.

Dagegen waren es zwei Momente, die die Diagnose der Poliomyelitis anterior chronica gegenüber der Annahme einer chronischen Polyneuritis wieder zweifelhaft erscheinen liessen: erstens nämlich hatten wir keinen Localisationstypus vor uns, und gerade das Vorkommen eines solchen wird als für Poliomyelitis charakteristisch noch neuerdings von Rosenberg betont. Immerhin durften wir uns vorhalten, dass in den zwei unserem Falle klinisch am nächsten kommenden Fällen — Fall Dreschfeld und Fall Oppenheim — ein eigentlicher Localisationstypus auch nicht constatirt worden war.

Noch Eins wollen wir betonen: Während das Freibleiben des *M. tibialis anticus*, entsprechend dem Verschontsein des *M. supinator longus* bei Neuritis radialis, gerade bei peripherer Peroneusneuritis sonst beobachtet wurde, musste ich ein relatives Verschontbleiben dieses Muskels bei dem anatomisch als spinal erwiesenen Prozesse feststellen.

Wir hatten nach eingehender Ueberlegung die Diagnose auf Poliomyelitis anterior chronica festgestellt, und, wie obige Ausführungen ergeben, bestätigte die anatomische Untersuchung unsere Annahme.

Der anatomische Befund lautet zusammengefasst: Die Veränderungen an den Muskeln, die ungleichmässige disseminierte Atrophie der Fasern, die Vermehrung ihrer Kerne, die abnorme Anhäufung der Sarkolemmkerne in denselben, die theilweise Wucherung des Bindegewebes zeigen das oft beschriebene anatomische Bild der degenerativen Atrophie.

Im Rückenmark finden wir ausgesprochene und unzweifelhafte Veränderungen in den vorderen grauen Säulen, besonders in der Hals- und Lendenanschwellung; aber auch im Dorsaltheil sind die Ganglienzellen entweder hochgradig reducirt an Zahl und Charakter oder geschwunden bis auf unscheinbare Reste. Dementsprechend finden wir auch eine — wenn auch nicht hochgradige — absteigende Degeneration der vorderen Wurzeln und an den peripheren — motorischen — Nerven ebenfalls eine Reihe abnormer Befunde; die Degeneration der stärkeren Muskeläste übertrifft im Allgemeinen die der Nervenstämme.

Wir sind der Meinung, dass in der That die Degeneration der Substanz der grauen Vorderhörner die primäre Erkrankung ist; es ist überflüssig, darauf hinzuweisen, dass die Degeneration im Rückenmark nicht die Folge der Degeneration der Muskeln und nicht die Folge

einer ascendirenden Neuritis sei; dass die Erkrankung der Nerven selbst jedenfalls keine hochgradige sein konnte, hatte übrigens schon die elektrische Untersuchung gelehrt, nach der die faradische und galvanische Erregbarkeit der Nerven durchaus nicht aufgehoben war.

Vergleicht man den vorliegenden anatomischen Befund mit demjenigen Oppenheim's, so sehen wir die gleichen Rückenmarksverhältnisse, nur dass, entsprechend den in den unteren Extremitäten stärker ausgesprochenen klinischen Symptomen, bei Oppenheim auch das Lendenmark stärker afficirt war; auch bei Oppenheim waren einzelne Bulbärnerven — Hypoglossus und Accessorius — nicht ganz verschont. Die Veränderungen der extramedullären Wurzeln, die bei Oppenheim nur gering waren, eine, wie Oppenheim selbst bemerkt, sehr auffallende Thatsache, correspondirten in meinem Falle ungefähr mit der Erkrankung der Vorderhörner, so war z. B. die Alteration der vorderen Cervicalwurzeln stärker, als die der vorderen Lendenwurzeln, entsprechend dem stärkeren Befallensein des Cervicalmarks gegenüber dem Lendenmark.

Endlich finden wir auch bei Oppenheim's Fall in den Stämmen der gemischten Nerven nur geringe, etwas stärkere Veränderungen in den Muskelnerven, in den Muskeln Atrophie und parenchymatöse Degeneration der Primitivfasern.

Es verdient noch besonders darauf hingewiesen zu werden, dass auch in unserem Falle die weisse Substanz nicht ganz intact war: in den Seitensträngen und Hintersträngen fand sich eine gewisse Faserrarefaction. Angesichts der Thatsache, dass auch Oppenheim „in der weissen Substanz der Vorderseitenstränge hie und da eine Nervenfaser atrophirt und die Neurogliazüge stellenweise etwas verbreitert“ fand, sowie dass in Dreschfeld's Fall im Dorsalmark ebenfalls eine geringe Sklerose der Seitenstränge constatirt wurde, müssen wir constatiren, dass auch in den am meisten typischen Fällen universeller chronischer Poliomyelitis anterior — als solche müssen wir Oppenheim's und unseren Fall bezeichnen — eine Mitbetheiligung der weissen Substanz statthat, und zwar nicht in Form einer systematischen Strangdegeneration, sondern in Form isolirter und, scheinbar wenigstens, regelloser Faseratrophie. Im Fall Dreschfeld scheint eine intensivere, einer Sklerose sich nähernde Veränderung der Seitenstränge vorgelegen zu haben, ohne dass wir deshalb berechtigt wären, hier eine amyotrophische Lateralsklerose anzunehmen; immerhin trübt diese markirte Mitaffection der Seitenstränge die Reinheit des anatomischen Bildes und weist diesem Fall eine Sonderstellung an.

In der circumscripten Form der Poliomyelitis anterior chronica (Fall Eisenlohr) und der relativ rasch verlaufenden und zur Restitution tendirenden Form Déjerine's fehlten Veränderungen der weissen Substanz völlig.

Weitere anatomische Beobachtungen müssen lehren, wie diese Nicht- oder Mitbetheiligung der weissen Substanz in den verschiedenen Fällen sich verhält, ob einerseits das Mitergriffensein gesetzmässiges Attribut einer bestimmten Form, andererseits absolutes Freibleiben einer anderen Form eigenthümlich ist. —

Einige Worte muss ich noch dem elektrischen Befunde in unserem Falle widmen. Unter den bisherigen sicheren Fällen von Poliomyelitis anterior chronica wurde nur im Oppenheim'schen Falle eine eingehendere Untersuchung des elektrischen Verhaltens der Nerven und Muskeln beiden Stromesarten gegenüber vorgenommen<sup>1)</sup>; daher musste Alles, was vorher über diesen Punkt bei der in Rede stehenden Krankheit gesagt worden ist, lediglich auf theoretischen Raisonnements beruhen.

Auf Grund der Fälle von Oppenheim und mir dürfen wir heute sagen: Bei der chronischen progressiven Form der Poliomyelitis findet man in verschiedenen Muskeln und Nerven ein verschiedenes elektrisches Verhalten; während einerseits partielle EaR mit mehr oder weniger hochgradiger Verminderung der galvanischen Erregbarkeit der Muskeln, EaR, die entweder leicht oder schwierig nachzuweisen ist, vorkommt, fehlt die EaR in anderen Muskeln.

Wieder in anderen Gebieten kann man complete EaR, d. h. alle Uebergänge von stärkerer Herabsetzung der Erregbarkeit bis zur Un-erregbarkeit der Nerven finden (Fall Oppenheim). In beiden Fällen wurde nicht constatirt die sogenannte faradische EaR (Remak), ebensowenig die indirecte Zuckungsträgheit für faradischen oder galvanischen Strom, Formen der EaR, die nach Erb als Mittelstufen zwischen der partiellen und complete EaR aufzufassen sind.

Ich halte es für nöthig, darauf noch besonders hinzuweisen, dass mein Fall beweist, dass die elektrische Reaction durchaus nicht immer in Beziehung zur Muskelfunction zu stehen braucht — es ist nöthig, dies zu betonen, weil noch neuerdings von Rosenberg (l. c.) dieses nicht correspondirende Verhalten als ein für Polyneuritis gegenüber der Poliomyelitis charakteristisches hingestellt worden ist: so war

---

1) Ich habe deshalb im vorliegenden Falle absichtlich die Befunde der elektrischen Untersuchungen so ausführlich gegeben. Erb fordert (Lehrbuch der Rückenmarkskrankheiten) ausdrücklich zur genaueren Mittheilung der elektrischen Befunde, die bisher noch durchaus mangelten, auf.

bei der Patientin Möller eine sichere Lähmung in den Wadenmuskeln nicht nachzuweisen, während die elektrische Untersuchung eine erhebliche Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit feststellte, und ebensowenig entsprach die starke Herabsetzung der Erregbarkeit in der linksseitigen Oberschenkelmuskulatur der durchaus nicht hochgradigen Herabsetzung der motorischen Kraft dieses Muskelgebietes; ein ähnliches Verhalten stellte auch Oppenheim für einzelne Muskeln fest.

Am Schlusse dieser Arbeit spreche ich Herrn Dr. Eisenlohr für die gütige Ueberlassung des Materials und für die mannigfache liebenswürdige Unterstützung meinen aufrichtigen Dank aus.

---

## VI. Kleinere Mittheilungen.

### 1. Ein Fall von subacuter atrophischer Spinallähmung bei einem Kinde.

Aus der Heidelberger medicinischen Klinik.

Von

**Dr. J. Hoffmann,**

Privatdocent.

Katharina Barth, 8 Jahre alt, Tagelöhnerskind aus Dossenheim, stammt aus einer völlig gesunden Familie und hat 4 gesunde Geschwister. Vom Mai bis Juli 1888 war sie wegen Scharlachnephritis auf der medicinischen Klinik in Behandlung und wurde damals geheilt entlassen. Seitens des Muskelapparates bestand damals keine Störung.

Am 30. März 1890 brachte die Mutter das Kind wieder und machte folgende Angaben über dessen jetziges Leiden: Seit 14 Tagen, bis zu welcher Zeit sich Patientin ebenso flink bewegte wie andere Kinder, wurde der Gang allmählich schwerfällig und das Kind fiel häufig hin, konnte nicht mehr springen. Ein ätiologisches Moment ist nicht zu eruiren; keine acute Krankheit wie Diphtherie u. s. w. Die Störung kam in wenigen Tagen, unbemerkt, schleichend, ohne Schmerzen, ohne Fieber, ohne jegliche Allgemeinerscheinungen bei völliger Functionstüchtigkeit der Sphinkteren. An den Armen u. s. w. bis jetzt keinerlei krankhafte Erscheinungen.

Status praesens. Kräftiges, gut genährtes, vernünftiges Kind mit gesunden inneren Organen, normalem Urin; die vegetativen Functionen, Temperatur, Stuhl- und Urinentleerung während des 2 1/2 wöchentlichen Spitalaufenthaltes ganz in der Ordnung. — Kopf, Arme und Rumpf in jeder Beziehung normal.

An den unteren Extremitäten lassen sich folgende Krankheitserscheinungen feststellen.

Vollständige Lähmung aller Strecker am rechten und aller Strecker mit Ausnahme des nur paretischen M. tibialis antic. am linken Unterschenkel; geringe Atrophie.

Vollständige Lähmung der Wadenmuskeln beiderseits bei noch ziemlich guter Function der Zehenbeuger; geringe Atrophie.

Parese der Beuger am Oberschenkel und fast complete Paralyse der Gesäßmuskeln beiderseits. Geringe Schwäche



in beiden Mm. ileopsoas und des M. tensor fasc. lat. — Die Mm. adductores und M. quadriceps beiderseits ganz normal. Keine zweifelhafte Schwäche der Bauchmuskeln.

Die Sensibilität bei verschiedentlichen, genauen Prüfungen ganz normal. Die Plantar- und Bauchreflexe fehlen. Nie Schmerzen oder subjective Sensibilitätsstörungen auf Befragen zugegeben.

Patellarreflex beiderseits normal, während der Achillessehnenreflex fehlt.

Die mechanische Erregbarkeit der gelähmten Unterschenkelmuskeln etwas gesteigert und exquisit träge. — Die gelähmten Muskeln sind schlaff, nicht druckempfindlich, ebenso wenig die Nerven verdickt oder druckempfindlich. — Die Haut der Beine deutlich marmorirt. — Die Gesäßmuskeln sind schlaff und etwas atrophisch, während die Wadenmuskeln u. s. w. nur eine leichte Atrophie im Beginn erkennen lassen; der Umfang der Unterschenkel beträgt beiderseits 23,0 Cm.; keine fibrillären Zuckungen.

Der Gang hat bis zum Verwechseln grosse Aehnlichkeit mit demjenigen, welchen man bei mit Dystrophia musc. progressiva behafteten Kindern sieht. Die Wirbelsäule lordotisch, der Bauch vorgestreckt. Die Oberschenkel sind aber mehr nach aussen rotirt, so dass die Innenfläche der Oberschenkel mehr noch vorn sieht; dabei der bekannte Hahnentritt. Sitzt die Kleine, so ist sie unfähig wieder aufzustehen; sie richtet sich, an sich selbst in die Höhe kletternd, so weit auf, dass der Oberkörper zu den Beinen einen fast rechten Winkel im Hüftgelenk bildet; weiter kommt sie wegen Lähmung der Glutäalmuskeln nicht.

Bei der elektrischen Untersuchung wurde partielle EaR mit der folgenden Modification constatirt, welche ausser in den Nn. peronei auch in den Nn. tibiales sich fand:

Faradisch.			Galvanisch (Erb'sche Normal-elektrode; Edelm. Galv.).		
N. frontalis	dext. 142,	sin. 142	dext. 3,0,	sin. 3,5	M.-A.
N. accessorius	= 180	= 180	= 1,2	= 1,0	=
N. ulnaris	= 170	= 170	= 1,4	= 1,4	=
N. peroneus	= 159	= 160	= 1,9	= 1,9	=

Bei faradischer wie galvanischer Reizung des N. peroneus erhält man ganz träge, tonische Zuckungen in den zugehörigen Muskeln. Die erste Zuckung vom Nerven aus bei galvanischer Reizung ist die KaSZ, bei Steigerung der Stromintensität AnÖZ, dann AnSZ, alle ganz und gar träge. Faradisch sind die Zuckungen gleichfalls träge sowohl bei freischwingender Feder, wie bei einzelnen Oeffnungsschlägen. — Bei directer Reizung der Strecker am Unterschenkel träge galvanische Zuckungen bei gesteigerter Erregbarkeit und AnSZ  $\leq$  KaSZ, ebenso bei faradischer Reizung (100—120 R.-A.) stets träge Contraktionen.

Vom M. vast. int. kurze blitzähnliche Contraktionen bei KaSZ  $>$  AnSZ.

Am 2. August wurde das Kind entlassen, von da ab zu Hause, wie vorher in der Klinik, gebadet und 2mal wöchentlich zum Elektrisiren

nach dem Krankenhause gebracht. Als bald trat Besserung ein, so dass am 17. August schon Willkürbewegungen geringen Grades in den Streckern und Beugern am Unterschenkel ausgeführt wurden; auch die übrigen gelähmten Muskeln erholen sich. Patientin kann sich aus hockender oder liegender Position jetzt allein in die Höhe helfen und bewerkstelligt dies genau wie Kinder, welche an *Dystrophia musc. progr.* leiden, klettert in der bekannten Weise an sich in die Höhe; der Gang ist etwas besser, watschelnd. — Die Sensibilität völlig intact; seither keinerlei subjective Sensibilitätsstörungen. Bauch- und Plantarreflex bereits schwach auszulösen; partielle EaR, wie oben geschildert.

Von da ab rapide Besserung bis zu völliger Heilung, welche bereits im October zu constatiren war. Die indirecte Zuckungsträgheit schwand vor der directen; bereits am 19. September war EaR nicht mehr mit Sicherheit nachweisbar.

---

Epikrise. Erb<sup>1)</sup> hat im Jahre 1883 einen fast bis in die Einzelheiten — Alter des Kranken, Lähmung, faradische EaR, Heilung u. s. w. — mit dem vorstehenden übereinstimmenden Fall als chronische atrophische Spinallähmung oder *Poliomyelitis anterior chronica* beim Kinde publicirt; er führt auch die Gründe an, welche gegen eine Neuritis multiplex sprechen. Die letztere Diagnose steht bei der heutigen etwas allzu centrifugalen Richtung in der Nervenpathologie auch bei der hier in Betracht kommenden Lähmung gewöhnlich im Vordergrund. Es scheint mir deshalb nicht überflüssig zu sein, kurz anzugeben, warum ich mit Erb u. A. die Diagnose auf eine Erkrankung der grauen Vorderhörner des Rückenmarks vom klinischen Standpunkte aus für die zusagendste und ungezwungenste halte, ganz abgesehen davon, dass auch anatomische Bestätigungen für solche Fälle, wenn auch vereinzelt, vorliegen.

Das Fehlen von initialem Fieber, das Fehlen von Schmerzen, Parästhesien, Druckempfindlichkeit der Nerven, von objectiven Sensibilitätsstörungen, das ganz symmetrische Auftreten und die weite Verbreitung der Lähmung, das völlige Intactbleiben des Patellarreflexes sprechen mit Entschiedenheit für eine centrale und gegen eine periphere Ursache. Eine Neuritis, die gleiche Lähmungserscheinungen hervorzurufen im Stande wäre, müsste beiderseits von den obersten Lumbal- bis zum 2. bis 3. Sacralnerven sich erstrecken, dabei aber die Fasern für die Extensoren am Oberschenkel völlig verschonen, ohne eine Spur von Sensibilitätsstörung zu machen.

Trotzdem liesse sich denken, dass die rein motorische Lähmung doch von einer Erkrankung der peripheren Nerven ausginge. Man brauchte blos anzunehmen, dass die betreffende Noxe die motorischen Nerven aussuchte, eine grössere Affinität zu dieser Kategorie von Nervenfasern besässe, als zu den sensiblen, welche sie verschonte, um für eine rein motorische Lähmung aus peripherer Ursache ein Verständniss zu gewinnen, welche Hypothese auch einzelne Autoren zur Erklärung der Bleilähmung aufgestellt haben. In analoger Weise sehen wir das *Secale cornutum* die Hinter-

---

1) Neurol. Centralbl. 1883. Nr. 8.

stränge, die syphilitischen Toxine oder was es sonst für schädliche Stoffe sind, bei der Tabes dorsalis die sensiblen Systeme bevorzugen. Bei Gültigkeit dieser Annahme würde es sich in unserem Falle aber viel weniger um eine Nervenentzündung sens. str. handeln, als vielmehr um eine motorische Systemerkrankung in den gemischten Nerven. Ob dieselbe sich alsdann bis zu den Foramina intervertebr. oder bis in die Vorderhörner hineinerstreckt, das lässt sich dem klinischen Krankheitsbild nicht ansehen. Absolut scharfe Grenzen lassen sich da unmöglich ziehen, da einmal der motorische Nerv mit der Vorderhornanglienzelle zusammenhängt.

Nun erklärt aber eine subacute Erkrankung der Vorderhörner — ob Entzündung, bleibe dahingestellt — das Krankheitsbild in einfachster Weise, so dass es nicht nöthig erscheint, auf die soeben entwickelte Hypothese zurückzugreifen. Der Ausgang in Heilung steht ebenso wenig der Diagnose einer subacuten atrophischen Spinallähmung im Wege, da es zu den alltäglichen Erfahrungen bei der Poliomyelitis anter. acuta gehört, dass weit verbreitete, auf entsprechend ausgedehnter Erkrankung der grauen Vordersäulen des Rückenmarks beruhende Lähmungen bis auf geringe Reste oder vollständig, wie bei der sogenannten temporären Form, zurückgehen.

Hervorheben möchte ich noch, dass die Krankheit ein Kind befiel in dem Alter, wie das von Erb beschriebene, während derartige Lähmungen meist bei Erwachsenen beobachtet sind.

Ferner sei darauf hingewiesen, dass die partielle EaR mit faradischer und galvanischer neuro-musculärer Zuckungsträgheit das Stadium der gewöhnlichen partiellen EaR durchlief, d. h. dass die indirecten Zuckungen kurz wurden, während die directen noch eine Zeit lang träge blieben, bevor normale elektrische Erregbarkeitsverhältnisse sich herstellten. Die Erklärung von Kast, die Zuckungsträgheit bei indirecter Reizung sei in einer Veränderung der Muskelsubstanz zu suchen, scheint auch mir die richtige zu sein.

Die Körperhaltung, der Gang, die Art und Weise sich niederzusetzen und beim Aufstehen an sich in die Höhe zu klettern, mussten bei dem Alter der Kranken zunächst an eine Dystrophia muscul. progressiva denken lassen. Die Schwäche der Glutäalmuskeln verursacht hier wie dort die eigenthümliche Gangart, wobei es auf die Aetiologie weiter nicht ankommt. Ausser der raschen Entstehung der Erscheinungen sprach die partielle EaR, das Ergriffensein der Unterschenkelmuskeln bei intactem Quadriceps, der Ausgang in Heilung u. s. w. gegen eine Dystrophie und für die subacute atrophische Spinallähmung.

## 2. Ein Fall von chronischer progressiver Bulbärparalyse im kindlichen Alter.

Aus der Heidelberger medicinischen Klinik.

Von

**Dr. J. Hoffmann,**

Privatdocent.

Hermann Knebel<sup>1)</sup>, 11 Jahre alter Bauernjunge aus Kronau. Keine neuropathische oder syphilitische Belastung. Aetiologie in jeder Beziehung negativ; Diphtherie ging nicht voraus, kam zur Zeit des Beginnes der Krankheit in dem Dorfe nicht vor.

Im Februar oder März 1889 begann das Leiden mit Näseln und fast gleichzeitig mit Salivation. Ungefähr 4—5 Wochen später Schlingbeschwerden, Uebertreten der flüssigen Nahrung in den Nasenrachenraum mit folgendem Ausfluss aus der Nase, Verschlucken mit dadurch ausgelöstem Husten. Bald nachher Schwäche der Lippenmuskeln mit Unfähigkeit zu pfeifen u. s. w. Kauen unbehindert. Krankhafte Erscheinungen seitens des Grosshirns, der Sinnesorgane fehlten völlig; keinerlei subjective oder objective Sensibilitätsstörungen; ausser den angeführten Symptomen absolut nichts Krankhaftes, abgesehen von leichter Abmagerung.

Bei der Aufnahme auf die medicinische Klinik am 1. August 1889 wurde notirt: Der Junge intelligent, gracil gebaut, am ganzen Körper etwas mager; die höheren Sinne, Pupillen und Augenmuskeln normal.

Sprache stark näselsnd, wodurch kaum verständlich; Parese im mittleren und unteren Facialisgebiet mit leichter, aber zweifelloser Atrophie der betreffenden Muskeln und Andeutung von EaR in den Lippenmuskeln bei herabgesetzter mechanischer Erregbarkeit; Backenaufblasen, Pfeifen, Lichtausblasen höchst mangelhaft, fast unmöglich. — Gaumensegel links paralytisch, rechts functionsfähig, Gaumensegelreflex fehlt links, ist rechts vorhanden; Rachenreflex auszulösen. Schlucken langsam, erschwert, Verschlucken dabei. Von den übermässig abgesonderten Speichelmassen nimmt, da auch eine Parese der den Introitus laryngis abschliessenden Muskeln besteht, ein Theil seinen Weg nach dem Kehlkopf, wie sich durch die laryngoskopische Untersuchung constatiren lässt. Die Stimmbänder nicht paretisch. — Kaumuskeln kräftig; kein Unterkieferreflex. Die Parotis tritt beiderseits stark vor.

Die Zunge schmal, dünn, steht ringsum mit ihrem Rand bei ruhiger Lage am Mundboden, mehrere Mm. von dem Alveolarfortsatz ab, zeigt schon bei ruhiger Lage leichte Einkerbungen und lebhaft fibrilläre Zuckungen. Vorstrecken und Willkürbewegungen überhaupt mangelhaft; die Zungenspitze wird kaum über die Zahnreihe vorgebracht,

---

1) Vorgestellt auf der Heidelberger Naturforscherversammlung 1889. Section für innere Medicin.

dabei sieht man erst die beträchtliche Atrophie, tiefe Einkerbungen und fibrilläre Zuckungen; partielle EaR.

Herzaction regelmässig, etwas verlangsamt, 64—72; Athmungstypus costal.

Parese und Atrophie der Mm. sternocleidomastoidei und Schwäche der tiefen Halsmuskeln beträchtlichen Grades.

Fibrilläre, fasciculäre, zum Theil mehr clonische und choreiforme Zuckungen in den Muskeln des Schultergürtels, der Oberarme, der Vorderarme, der kleinen Handmuskeln, der Rumpf- und Zwerchfellmuskulatur, ferner an den Oberschenkeln, nicht vom Knie abwärts. — Schultergürtel- und Oberarmmuskulatur schwächlich, dünn, kraftlos, nirgends Paralyse. Vorderarm- und Handmuskeln besser erhalten. Der rechte Oberarm ist um 0,6 Cm. dünner als der linke. — Sicher haben auch die Rumpfmuskeln an Volum eingebüsst und in geringem Grade auch die Oberschenkel, was an dem weiten Spalt zwischen denselben zu erkennen ist. Die Kraft der Beine nicht herabgesetzt.

Nirgends Sensibilitätsstörungen subjectiver oder objectiver Art. Plantar-, Cremaster- und Bauchreflex normal. Nirgends Muskelhypertrophie, keine Rigidität. Die Sehnenreflexe der oberen Extremitäten abgeschwächt, der Patellarreflex lebhaft, Achillessehnenreflex normal. Die mechanische Muskeleirregbarkeit der Arme lebhaft, diejenige der Beine normal. — Nervenstämmen nicht verdickt, nicht druckempfindlich. Betont sei nochmals, dass von einer eigentlichen Steigerung der Reflexe an den unteren Extremitäten nicht die Rede sein kann.

Die inneren Organe normal; Harn frei von Eiweiss und Zucker. Sphinkteren verhalten sich normal.

Keine vasomotorischen oder trophischen Hautstörungen.

Nach der Entlassung des Knaben aus der Klinik schritt die Krankheit unaufhaltsam fort. Im November konnte eine weitere Abnahme des Armmfanges constatirt werden. Der Tod trat nach Mittheilung des Hausarztes bereits im Februar 1890, also nach ungefähr einjährigem Bestehen der Krankheit „durch Inanition“ ein. Die Obduction konnte leider nicht gemacht werden.

Epikrise. Der vorliegende Fall beansprucht weniger Interesse durch das wohlbekannte Krankheitsbild der chronischen Bulbärparalyse, wie es in reiner Ausbildung hier vorliegt, als durch die Jugend des Trägers der Krankheit, welche mit Recht als ein Leiden des vorgerückten Lebensalters gilt und am häufigsten jenseits der 40 er Jahre, seltener in den 30 er, und ausnahmsweise in den 20 er Jahren beobachtet wird. Alle Fälle, welche Kranke des 1. und 2. Lebensjahrzehnts betrafen, wurden als zweifelhaft beanstandet, so diejenigen von Frerichs und Wachsmuth durch Kussmaul, diejenigen von Hitzig und Kayser durch Erb und endlich diejenigen von Stadthagen und Blumenthal durch Gowers. Aus diesem Grunde denkt man auch, wenn man kranke Kinder mit näselnder Sprache, Schlingbeschwerden und sonstigen Bulbärerscheinungen sieht, mit Recht immer zuerst an eine diphtherische Lähmung, weil erfahrungsgemäss diese Symptome als Folgeerscheinungen der Diphtherie am häufigsten bei Kindern beobachtet werden. Mit dieser Dia-

gnose wurde auch der Kranke von aussen eingewiesen. Machten die Zungenatrophie und die Lippenparese, ganz abgesehen von den anderen Störungen, diese Diagnose zweifelhaft, so musste dieselbe nach Erhebung der Anamnese, welche keinerlei Anhaltspunkte für eine vorausgegangene Diphtherie lieferte, ganz fallen gelassen werden. Dass bei so schweren Lähmungserscheinungen im Gebiet der Bulbärnerven Accommodationsparese, Strabismus, Parästhesien oder objective Sensibilitätsstörungen an den Extremitäten, Coordinationsstörungen u. s. w., kurz die richtigen postdiphtherischen Erscheinungen ganz und gar fehlten, musste ebenfalls bei der Differentialdiagnose ins Gewicht fallen. Auch die multiple Neuritis oder eine Embolie mit secundärer Erweichung des verlängerten Markes, wie eine subacute herdweise Erkrankung des letzteren können aus den soeben erwähnten und anderen naheliegenden Gründen nicht in Frage kommen.

Demgegenüber gestattete die Entstehung des Leidens, die chronische Entwicklung der Lippen-, Zungen-, Gaumen- und Kehlkopfmuskellähmung, wobei Fieber und sensible Störungen stets fehlten, endlich der tödtliche Ausgang nach einjähriger Dauer der Krankheit die Diagnose auf eine chronische progressive Bulbärparalyse, hervorgerufen durch Degeneration der Kerne am Boden des 4. Ventrikels, mit möglichst grosser Sicherheit zu stellen. Diese Diagnose erhält eine nicht zu unterschätzende Stütze durch das Hinzutreten von Krankheitserscheinungen, wie sie der Poliomyelitis anterior chronica zukommen, nämlich der Parese und degenerativen Atrophie der oberflächlichen und tiefen Halsmuskeln, der Muskeln des Schultergürtels, der oberen Extremitäten, des Rumpfes und auch der Oberschenkel. Der Umstand, dass die Sehnenreflexe der Arme abgeschwächt, diejenigen der unteren Extremitäten wenigstens nicht merkbar gesteigert waren, und ferner dass Muskelspannungen ganz und gar fehlten, könnte vielleicht so verwerthet werden, dass eine reine Bulbärkern- mit Vorderhorndegeneration ohne Lateralsklerose vorlag. Doch ist bei derartigen Schlüssen die grösste Vorsicht nöthig, da die Grenzen zwischen der reinen Degeneration der bulbomedullären motorischen Kerne und der amyotrophischen Lateralsklerose klinisch, wie eine Reihe von Beobachtungen beweist, nicht genügend scharf gezogen werden können; d. h., man kann klinisch das Bild der reinen motorischen Kerndegeneration haben und anatomisch findet sich neben dieser doch noch eine Degeneration der Vorderstrang-Seitenstrangbahnen.

Die fasciculären und choreiformen Muskelzuckungen, welche bei dem Jungen besonders lebhaft neben fibrillären Zuckungen zu sehen waren, werden von den meisten Autoren als den fibrillären Contractionen gleichwerthige Reizerscheinungen seitens der dem Degenerationsprocess anheimgefallenen Ganglienzellen des Rückenmarks und der Medulla oblongata angesehen, eine Auffassung, welcher auch ich mich anschliesse. Damit wird aber auch stillschweigend bis zu einem gewissen Grade das Zugeständniss einer medullären Chorea gemacht, während die häufigen psychischen Begleiterscheinungen der Chorea vulgaris, wie das anfangs halbseitige Auftreten, mehr auf das Grosshirn oder wenigstens dessen Mitleidenschaft hinweisen, so dass bestimmte Theile des cerebralen und spinalen Nervensystems gleichzeitig erkrankt sind, was wohl auch am wahrscheinlichsten ist. Gerade das Choreaaartige der Zuckungen unseres

wie vieler an amyotrophischer Lateralsklerose leidender Kranken legt aber deshalb auch den Gedanken nahe, ob nicht bei Erkrankung der ganzen corticomusculären Leitungsbahnen von der Grosshirnrinde bis zur Nervenendplatte, wie sie bei einer Reihe von Fällen amyotrophischer Lateralsklerose beobachtet ist, derartige Reizerscheinungen auch einmal von den Ganglienzellen der motorischen Grosshirnzona ausgehen können. Zu entscheiden ist diese Frage zur Zeit nicht.

---

Anmerkung bei der Correctur. E. Remak berichtete in der Berl. Ges. f. Psych. u. Nervenkrankheiten am 8. December 1890 über einen Fall von Bulbärparalyse bei einem 12jährigen Mädchen, welcher ebenfalls innerhalb 8 Monaten tödtlich verlief; keine Obduction (Neurol. Centralbl. 1891. S. 28).

## VII.

### **Dystrophia muscularis progressiva.**

Klinische und pathologisch-anatomische Studien.

Von

**Wilhelm Erb.**

(Hierra Tafeln I—III.)

(Schluss.)

#### **Pathologisch-anatomischer Theil.**

Eigene Befunde an excidirten Muskelstückchen und ihre Ergebnisse. — Befunde anderer Beobachter an solchen Muskelstückchen. — Eigene und fremde Befunde bei Totalsectionen der verschiedenen Formen von Dystrophie. — Kritische Würdigung und Gesammtergebniss derselben. — Uebereinstimmung der Muskelbefunde. — Vorwiegend negative, vereinzelte positive Befunde am Nervensystem. — Schlussergebniss: Einheitliche anatomische Grundlage der verschiedenen Formen der Dystrophie.

Gegentüber der auf klinischem Wege — welcher vorläufig wohl noch als der sicherere gelten darf — gewonnenen Basis erscheint es nun freilich fast selbstverständlich, dass der klinisch-einheitlichen Krankheitsform schliesslich doch auch eine einheitliche anatomische Veränderung zu Grunde liege. Mögen in den Einzelheiten vielleicht allerlei Differenzen sich finden, mögen durch die mehr oder weniger rasche Entwicklung des Leidens, durch sein Auftreten in den verschiedensten Altersstufen, durch die Individualität des Kranken oder die Eigenart seiner Familie, durch mehr zufällige Einflüsse u. dgl. gewisse Besonderheiten des anatomischen Bildes bedingt sein, — immerhin sollte man doch erwarten, dass in den wesentlichen Punkten sich bei allen Fällen und Formen des Leidens so viel Uebereinstimmung ergeben müsste, dass die Annahme eines einheitlichen anatomischen Vorgangs gerechtfertigt wäre. Und doch würde es unvorsichtig sein, darauf allzu fest zu bauen, ehe nicht eine ausreichende Anzahl von Untersuchungen vorliegt; erst das Ergebniss dieser wird für die Auffassung der anatomischen Verhältnisse entscheidend sein.



Die Reihe der anatomischen Befunde ist jetzt genügend gross, um uns der Frage näher treten zu lassen, ob und in wie weit es sich hier um einen einheitlichen anatomischen Process handelt oder nicht. Es ist nothwendig, diese Befunde zusammenzustellen und genauer zu prüfen.

Nun hat man bisher solche Befunde bei der Dystrophie auf zweierlei Weise erhoben: in vielen Fällen musste man sich beschränken auf die Untersuchung von am Lebenden excidirten kleinen Muskelstückchen, in anderen (leider viel selteneren) Fällen war es möglich, eine Totalsection auszuführen und so nicht nur das Muskelsystem in ausgedehntester Weise, sondern auch das periphere und centrale Nervensystem genauer zu untersuchen.

Mit Rücksicht auf eine neuerdings von Oppenheim und Siemerling<sup>1)</sup> ausgegangene vorläufige Mittheilung über Befunde an excidirten Muskelstückchen, die möglicherweise zu Irrthümern in der Beurtheilung pathologischer Verhältnisse Anlass geben konnten, wird es zweckmässig sein, die Befunde an den vom Lebenden entnommenen Muskelstückchen und diejenigen an Leichenmaterial streng auseinanderzuhalten und erst nachher genau zu prüfen, ob sie hinreichende Uebereinstimmung zeigen, so dass auch die ersteren zu Schlussfolgerungen verwerthet werden dürfen.

Ich werde im Folgenden zunächst alle die neueren Befunde an excidirten Muskelstückchen zusammenstellen und dann erst die Ergebnisse der Totalsectionen, um beide hierauf einer kritischen Prüfung zu unterwerfen und die sich ergebenden Schlüsse zu erörtern.

#### A. Befunde bei excidirten Muskelstückchen.

Ich beginne mit meinen eigenen Beobachtungen. In sieben hierher gehörigen Fällen habe ich Muskelstückchen excidiren lassen und genau untersucht; es sind dies

- 2 Fälle von richtiger Pseudohypertrophie,
- 1 Fall von reiner juveniler Form,
- 1 Fall von juveniler Form mit Gesichtsbetheiligung,
- 1 Fall von Pseudohypertrophie mit späterem Uebergang in die juvenile Form,
- 1 Fall von „unbestimmter“ Form,

---

<sup>1)</sup> Ueber das Vorkommen von Hypertrophie der Primitivfasern in Muskelpartien, welche dem lebenden Menschen excidirt wurden. C.-Bl. f. d. med. Wiss. 1889. Nr. 39 u. 41.

1 Fall von „hereditärer“ (juveniler) oder richtiger „unbestimmter“ Form.

Die Ausschneidung geschah in allen Fällen auf die gewöhnliche Weise mit den üblichen Cautelen; Wundverlauf fast durchweg gut; die Muskelstückchen wurden alle zuerst in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet, dann, nach geschehener Auswässerung, in Alkohol aufbewahrt, in Celloidin eingebettet, geschnitten und dann mit Eosin oder Alauncarmin, meist aber mit Eosin und Hämatoxylin zugleich gefärbt; diese Doppelfärbung giebt sehr hübsche Präparate. Nützlich erwies sich auch die Weigert'sche Färbung nicht bloß für die intramuskulären Nervenbündelchen, sondern auch für die Muskelsubstanz selbst, deren Reste sehr deutlich hervortreten; auch die Spaltbildungen werden dabei sehr deutlich gesehen.

Ich will die Ergebnisse der mikroskopischen Untersuchung nun in aller Kürze mittheilen.

1. Fall Bücher. Pseudohypertrophie. Krankheitsgeschichte s. oben klinischer Theil, Beobachtung 23.

Aus drei verschieden schwer befallenen Muskeln (Mm. infraspinatus, gastrocnemius und latissimus dorsi) wurden Stückchen excidirt. (Die Präparate davon habe ich bereits auf der Naturforscherversammlung in Strassburg [s. Tagebl. derselben S. 508. 1885] demonstrirt.)

a) Musc. infraspinatus. Klinisch: Hypervoluminös und gut contractionsfähig.

Zeigt anatomisch mässig vorgeschrittene Veränderungen. Das Querschnittsbild zeigt vorwiegend Bindegewebsvermehrung um die durchweg runden, weit auseinanderstehenden Muskelfasern.

Das in breiten Zügen überall vorhandene Bindegewebe ist sehr kernreich, die Gefässe verdickt; nur an einzelnen Stellen finden sich Fettzellenhaufen.

Die Muskelfasern sind fast alle rund; an den meisten Stellen ziemlich gleichmässig gross, mitteldick, mit einzelnen atrophischen und hypertrophischen Fasern darunter; an anderen Stellen finden sich vorwiegend atrophische Fasern, mit sehr viel Bindegewebe dazwischen, wieder an anderen Stellen mehr hypertrophische (Maasse von 70—100  $\mu$ ). Sie zeigen sämmtlich deutliche Kernvermehrung, auch ziemlich viele central gelegene Kerne.

Einzelne sehr deutliche Spaltbildungen, dagegen nur ganz vereinzelte Vacuolen.

b) M. gastrocnemius. Klinisch: Hypervoluminös und von guter motorischer Leistungsfähigkeit.

Zeigt anatomisch sehr ausgesprochene Veränderungen (Taf. I u. II, Fig. 1).

Gesamtbild des Querschnitts zeigt Anomalien der Muskelfasern mit reichlicher Bindegewebswucherung und ganz spärlicher Einlagerung von Fettgewebe. In den einzelnen Bündelchen sind die Veränderungen sehr verschieden stark entwickelt, bald mehr, bald weniger fortgeschritten; hier noch mehr Muskelfasern, dort viel mehr Bindegewebe u. s. f.

Die Muskelfasern sind sehr ungleichmässig: sehr viele hypervoluminös (90—125  $\mu$  messend), manchmal in ganzen Haufen beisammenliegend; daneben einzelne und viele, zum Theil sehr hochgradig atrophische; mittelstarke fast nirgends in grösserer Zahl beisammen (wie beim Infraspinatus), sondern überall zerstreut zwischen hyper- und atrophischen Fasern. — Die Fasern erscheinen noch meist polygonal, in sehr verschiedener Form, aber durchweg mit abgerundeten Ecken; relativ wenige ganz rund.

Sie zeigen ziemlich starke Kernvermehrung, besonders reichliche centrale Kerne.

Sehr reichlich finden sich Spaltbildungen der Fasern in den mannigfachsten Formen, 2—4 theilig, und zwar sowohl in den hypervoluminösen, wie in den atrophischen Fasern (Taf. I u. II, Fig. 1a). Einzelne zeigen sehr schöne Vacuolenbildungen.

Das Bindegewebe ist überall sehr reichlich, in breiteren und schmäleren Zügen, zeigt grossen Kernreichtum; auch die Gefässe verdickt und sehr kernreich. — Nur an einzelnen Kreuzungsstellen stärkerer Bindegewebszüge finden sich kleine Haufen von Fettzellen.

Auf dem Längsschnitt treten die ungleichmässige Faserbreite, deren Kernvermehrung (Zeilenbildung) bei meist deutlicher Querstreifung und die erhebliche Bindegewebsvermehrung ebenfalls hervor. Sehr schön und reichlich sieht man Fasertheilungen (Spaltung in 2 und mehr Fasern); hier und da, auch mitten in den Fasern, an etwas verbreiteter Stelle eine kurze scharfe Spalte sichtbar (s. Taf. I u. II, Fig. 1b); wahrscheinlich der Anfang einer Fasertheilung.

c) *M. latissimus dorsi*. Klinisch: Gänzlich geschwunden.

Zeigt anatomisch die am weitesten fortgeschrittene Veränderung. Die Präparate bestehen fast nur aus Fett- und Bindegewebe; das erstere kernarm, das letztere sehr kernreich; verdickte Gefässe mit vielen Kernen.

An einzelnen Stellen finden sich noch kleine Bündelchen von Muskelfasern, von reichlichem, derbem, kernreichem Bindegewebe eingehüllt. Diese Fasern meist ganz atrophisch, zum Theil aber auch normal breit, einzelne selbst noch hypervoluminös (60—75  $\mu$ ), zeigen Kernvermehrung, einzelne Spaltbildungen, keine Vacuolen.

## 2. Fall Arnold sen. Pseudohypertrophie. Krankheitsgeschichte s. oben klinischer Theil, Beobachtung 24.

Auch hier waren aus drei Muskeln 1—1½ Cm. lange Stückchen excidirt worden (*Mm. serratus anticus major, sartorius und quadriceps*).

a) *Musc. serratus anticus major*. Klinisch: Erheblich hypervoluminös, motorische Function noch gut erhalten.

Das ca. 10 Mm. lange, 6—7 Mm. breite Muskelstückchen sieht auffallend blass und durchscheinend aus, ist von rothen Streifen durchzogen, stellenweise dunkler roth gefärbt (mehr Muskelfasern).

Das Querschnittsbild zeigt sehr erhebliche Veränderungen: eine derbe Bindegeweshülle umgibt das ganze Bündel, welches durch derbe, kernreiche Bindegewebszüge in mehrere verschieden grosse Felder zerlegt ist; ein Theil dieser Felder enthält noch ziemlich reichlich Muskelgewebe (ca.  $\frac{1}{3}$ — $\frac{1}{2}$  des Gesichtsfelds), aber sehr verändertes, von sehr reichlichem Bindegewebe mit ausserordentlich vielen Kernen durchzogenes Muskelgewebe; dazwischen grössere und kleinere Gruppen von Fettzellen. — Die übrigen Felder sind fast ganz von Fettgewebe eingenommen, in welchen sich — besonders an den Rändern — noch spärliche, meist vereinzelte, aber auch in kleineren und grösseren Gruppen beisammenliegende Muskelfasern finden (kaum der 15. oder 20. Theil des Gesichtsfeldes).

Die Muskelfasern sind fast alle kreisrund, von auffallend gleichmässiger Grösse (Maxima 55—80  $\mu$ , die hypervoluminösen spärlich; Minima 15—20  $\mu$ , diese häufiger). — Ihre Kerne sind vermehrt, aber nur mässig; häufig centrale.

Einzelne Spaltbildungen sind in typischer Weise vorhanden. — Vacuolen dagegen sehr spärlich und in sehr mässiger Entwicklung.

Das Bindegewebe ist besonders zwischen den Muskelfasern ausserordentlich stark entwickelt, breitfaserig, derb, ganz enorm kernreich, oft ganze Kernhaufen. — Das Fettgewebe von gewöhnlichem Aussehen: grosse schöne Fettzellen, mit einzelnen Kernen dazwischen. Die Gefässe vielfach sehr verdickt und kernreich.

Der Längsschnitt zeigt fast nur Fettgewebe mit auffallend regelmässig in Reihen geordneten Fettzellen; dazwischen einzelne Gruppen von Muskelfasern, von mittlerer oder geringerer Breite, sehr kernreich, zum Theil reichliche Kernzeilenbildung. — Keine Theilungsbilder und keine Vacuolen. — Ueberall da, wo Muskelfasern, ist noch reichliches kernreiches Bindegewebe mit verdickten Gefässen.

b) *Musc. sartorius*.<sup>1)</sup> Klinisch: Hypervoluminös, Function scheint erhalten.

Das 16 Mm. lange, 4 Mm. breite Muskelstückchen ganz durchscheinend, das Fettgewebe, in demselben die Bindegewebszüge und die Muskelbündelchen als Streifen und Punkte schon vom blossen Auge wohl erkennbar.

Das Querschnittsbild zeigt ähnliche, nur noch etwas weiter vorgeschrittene Veränderungen wie der *Serratus*: Umwandlung des ganzen Muskels in Fettgewebe (grosse, schöne Fettzellen), durchzogen von

1) Nach dem Befunde in dem bei der Section des Knaben entnommenen Stückchen vom *Sartorius* (s. unten S. 210) muss ich annehmen, dass das hier untersuchte Stückchen wohl nicht vom *Sartorius* stammte, sondern wahrscheinlich von irgend einem Theile des *Quadriceps*, mit dem der Befund grosse Aehnlichkeit hat; dieser Irrthum ist bei der Operation am Lebenden und bei dem Fettreichtum des Knaben wohl verzeihlich. Vielleicht haben wir hier auch ein schon in vorgeschrittenerer Weise verändertes Stück des *Sartorius* erwischt.

mehr oder weniger breiten und verzweigten Bündeln von derbem, kernreichem Bindegewebe, das noch eine gewisse Zahl von mehr oder weniger veränderten Muskelfasern führt. Dieselben liegen in kleineren und grösseren Gruppen, vielfach auch ganz vereinzelt in dem Bindegewebe.

Diese Gruppen führen 2—3 oder meist 6—10 Fasern, selten mehr, sind über das ganze Gesichtsfeld zerstreut, nehmen aber höchstens den 15.—20. Theil desselben ein. Die Muskelfasern sind alle rundlich, durch breite, kernreiche Bindegewebszüge von einander getrennt; sie sind von sehr verschiedener Grösse: die meisten sind abnorm klein ( $20\text{--}10\ \mu$ ), viele höchstens mittelgross, aber auch vereinzelte oder in Gruppen liegende hypervoluminöse Fasern ( $90\text{--}120\text{--}170\ \mu$ ).

An einzelnen wenigen Fasern sind deutliche Spaltbildungen, nur eine unzweifelhafte Vacuolenbildung zu sehen.

Muskelkerne sehr vermehrt.

Das Bindegewebe um die Muskelfasern sehr derb, wellig, breitfaserig und kernreich; Gefässe verdickt und kernreich. — Zwischen den Fettzellen nur vereinzelte Kerne.

Auf dem Längsschnitt Muskelfasern sehr kernreich, reichliche Kernzeilenbildung.

c) *Musc. quadriceps femoris*. Klinisch: Hypervoluminös, Function noch ganz gut. — Ausgeschnittenes Stückchen 11 Mm. lang, 8—9 Mm. breit.

Querschnittsbild zeigt ziemlich weit vorgeschrittene Degeneration (s. Fig. 14 auf Taf. III): vorwiegend Fettgewebe mit eingefügten, nicht sehr derben Bindegewebszügen, mit noch ziemlich reichlichen Muskelfasern, vereinzelt oder in verschiedenen grossen Gruppen; diese zum Theil noch dichter beisammenliegend, so dass wohl der 3.—8. Theil des Gesichtsfeldes von Muskelfasern eingenommen wird. Diese sind überall in reichliche Massen derben, sehr kernreichen Bindegewebes eingebettet.

Sie sind von sehr verschiedener Grösse, ziemlich viele hypervoluminös ( $85\text{--}125\ \mu$ ) und sehr viele ganz dünn und atrophisch ( $15\text{--}7\ \mu$ ); sie sind meist rund, aber auch viele noch polygonal, länglich, oval; durch dies alles ist das Bild ein sehr viel bunteres als am *Serratus*. — Der Kernreichtum ist ziemlich erheblich; verhältnissmässig wenig centrale Kerne.

Ziemlich zahlreich finden sich Spaltbildungen, meist nur in 2 oder 3 Theile, vorwiegend in den kleineren und mittelgrossen Fasern.

Keine Vacuolen.

Der Längsschnitt zeigt entsprechende Bilder: verschiedene Breite der Muskelfasern mit zum Theil sehr deutlicher Querstreifung, mit grossem Kernreichtum, exquisiter Kernzeilenbildung; einzelne sehr deutliche Fasertheilungen, in 2—3 Fasern (s. Fig. 16b auf Taf. III).

### 3. Fall Ignaz Wolf. Juvenile Form. Krankheitsgeschichte s. oben klinischer Theil, Beobachtung 1.

Aus zwei Muskeln der oberen Extremität (*Mm. deltoideus* und *biceps brachii*) wurden Stückchen excidirt und untersucht; das Er-

gebniß ist von mir bereits<sup>1)</sup> mitgetheilt; eine ausführlichere Untersuchung und genaue Beschreibung ist dann noch von einem meiner Schüler, Herrn Dr. Nöllner<sup>2)</sup>, gegeben.

a) *Musc. deltoideus*. Klinisch: Stark hypervoluminös, vollkommen functionstüchtig.

Anatomisch zeigt sich das Querschnittsbild dadurch charakterisirt, dass erhebliche Veränderungen nur an den Muskelfasern vorhanden sind, während die Veränderungen am Bindegewebe sehr zurücktreten (s. Taf. I u. II, Fig. 2).

Die Muskelfasern sind fast alle erheblich hypervoluminös, nur vereinzelte atrophische sind darunter: weit über die Hälfte der Fasern misst über  $100\ \mu$  ( $100-180\ \mu$ ), die atrophischen Fasern gehen bis auf  $15\ \mu$  herunter. — Ihre Vertheilung auf dem Querschnitt ist unregelmässig; an einzelnen Stellen finden sich Anhäufungen der kleineren Fasern, die dann auch weiter von einander abstehen.

Die Fasern sind meist von rundlicher Form oder haben wenigstens abgerundete Ecken. — Die Querschnittszeichnung ist gleichmässig, feinkörnig, mit Spältchen und Rissen versehen. — Es besteht erhebliche Kernvermehrung, in vielen (20—30 Proc.) der Fasern finden sich central gelegene Kerne.

Spaltbildungen (2—4theilige) sind an einer ganzen Anzahl von Fasern zu sehen (Taf. I u. II, Fig. 2b); in einigen wenigen finden sich Vacuolenbildungen (Fig. 2a).

Das Bindegewebe ist deutlich, wenn auch nur mässig vermehrt, stellenweise mit reichlichen breiten, welligen Faserzügen; zeigt vermehrten Kernreichthum. — Die Gefässe zeigen etwas verdickte und kernreiche Wandungen; neben ihnen hier und da einzelne Fettzellen; sonst keine Spur von Lipomatose.

Auf Längsschnitten zeigt sich ganz analoges Verhalten: erhebliche Verbreiterung der Muskelfasern, deutliche feine Querstreifung, vorwiegend aber Längsstreifung mit vielfacher Spältchenbildung. Erhebliche Kernvermehrung, zahlreiche Kernzeilen von 10—40 Kernen. Spärliche Vacuolen. — Bindegewebe reichlich und kernreich.

b) *Musc. biceps brachii*. Klinisch: Mässige Atrophie, Schlahheit, Schwäche.

Auf den Querschnitten lassen sich 2 Bündel unterscheiden, welche verschiedene Stadien des Leidens darzustellen scheinen.

Das I. Bündel sieht ziemlich ebenso aus, wie der Deltoideus: erhebliches, ziemlich gleichmässiges Hypervolum der Fasern (100 bis  $160\ \mu$ ), beträchtliche Kernvermehrung (Zeilenbildung), nicht seltene Spaltbildungen, auch einzelne Vacuolen. — Einzelne ganz atrophische Faserreste mit reichlichen Kernen (Nöllner). — Das Bindegewebe wenig vermehrt, kernreicher; die Gefässe etwas verdickt, mit kernreichen Wandungen.

1) Erb, Neurolog. Centralbl. 1886. Nr. 13.

2) Ueber die histologischen Veränderungen der Musculatur bei Dystroph. musc. progr. Diss. Heidelberg 1888.

Das II. Bündel (Taf. I u. II, Fig. 3) zeigt viel ungleichmässigere Fasern, nicht mehr so viele hypervoluminöse, sondern auch sehr viele atrophische (Fasermaxima 125—140  $\mu$ , -Minima 15—30  $\mu$ ). Die einzelnen Fasern stehen viel weiter auseinander, sind durchweg mehr rund. — Sie zeigen Spaltungsbilder (Fig. 3a), erhebliche Kernvermehrung und ganz vereinzelte Vacuolen (Fig. 3b).

Das Bindegewebe ist erheblich vermehrt, sehr kernreich, zartfaserig, wellig; stellenweise ganze Kernhaufen. — Gefässe verdickt; einzelne Fettzellen; nirgends eigentliche Lipomatose.

Die Längsschnitte beider Bündel zeigen die entsprechenden Verhältnisse ganz ähnlich wie beim Deltoideus. — Die zahlreichen Kernzeilen, die stellenweise ganz undeutliche Querstreifung, die schwache Färbung vieler ganz schmaler Fasern deuten aber hier schon tiefere Ernährungsstörungen an (Nöllner).

**4. Fall Holzlehner.** Juvenile Form mit später Gesichtsbetheiligung. Krankheitsgeschichte s. oben klinischer Theil, Beobachtung 56 und in meiner früheren grossen Arbeit Beobachtung 4.

Am 28. Januar 1888 Exstirpation je eines Muskelstückchens aus dem Deltoideus sin. und Biceps brachii sin. — Das Stückchen aus dem Deltoideus hat eine intensiv hellrothe Farbe, sinkt in Müllerscher Flüssigkeit sofort unter; dasjenige aus dem Biceps ist ganz blass und schwimmt auf der Flüssigkeit.

a) *Musc. deltoideus*. Klinisch: Die mittlere Portion entschieden hypertrophisch, bei der Contraction steinhart; die vordere und hintere Portion eher etwas atrophisch. Function gut.

Anatomisch zeigt das Querschnittsbild (Taf. I. II, Fig. 4b) fast durchweg das der reinen Muskelsubstanz; nur die gröberen bindegewebigen Interstitien sind zum Theil in Fettgewebe umgewandelt und an ganz vereinzelten Stellen dringen Fettzellengruppen auch in die kleinen Muskelbündelchen ein.

Das Bindegewebe ist kaum vermehrt, aber doch sicher etwas; ist auch kernreicher, zeigt an einzelnen Stellen grössere Kernanhäufungen. Die Gefässe etwas verdickt und kernreich.

Die Muskelfasern sind durchweg erheblich hypervoluminös, mehr oder weniger (125—170—190  $\mu$ ); nur vereinzelt sind normale oder abnorm kleine Fasern eingestreut. — Die Fasern zeigen meist runde Formen, doch finden sich auch viele polygonale, abgeplattete, längliche Formen.

Die Muskelkerne sind erheblich vermehrt; auch ziemlich viele central gelegene vorhanden.

Vereinzelte, aber unzweifelhafte Spaltbildungen sind da; Vacuolen ganz spärlich.

Diesem allgemeinen Verhalten gegenüber finden sich aber an einigen Stellen noch andere Befunde: während hie und da Stellen (Taf. I u. II, Fig. 4a) fast das Aussehen ganz normalen Muskels darbieten (eckige Fasern, die nur erheblich vergrösserten Querschnitt zeigen, ohne

jede nennenswerthe Bindegewebsvermehrung), findet sich an einer anderen Stelle ganz das Bild wie in den vorgeschrittenen Stadien des Leidens (Fig. 4c): derbes, faseriges, kernreiches Bindegewebe mit Muskelfasern von sehr wechselndem Querschnitt und runder Form dazwischen, und endlich einmal auch vereinzelte, mehr atrophische Muskelfasern zwischen reichliche Fettzellen und kernreiches Bindegewebe eingelagert; so spiegelt der Querschnitt auch mikroskopisch das Bild des verschiedenen klinischen Verhaltens der einzelnen Abschnitte des ganzen Muskels wieder.

Der Längsschnitt zeigt ein entsprechendes Aussehen: sehr verbreiterte Fasern, relativ wenige schmale darunter; Querstreifung meist deutlich, aber sehr fein; viel Längstreifung.

Sehr grosser Kernreichtum der Fasern; prachtvolle Kernzeilenbildungen. — Einzelne Fasertheilungen; keine Vacuolen.

Bindegewebe etwas vermehrt und sehr kernreich; an einzelnen Stellen erhebliche Kernhaufen. Gefässwandungen verdickt, sehr kernreich. Einzelne breite Züge von Fettgewebe durchziehen die Präparate.

b) *Musc. biceps*. Klinisch: Hochgradig atrophisch, schlaff, functionschwach.

Der Querschnitt (Taf. I u. II, Fig. 5) besteht fast nur aus Fettgewebe, mit wenigem, breitfaserigem, kernarmem Bindegewebe; nur die verdickten Gefässe sind kernreich (Fig. 5a).

Dazwischen aber einige Inseln von derbem, kernreichem Bindegewebe, in welchem noch eine Anzahl vereinzelter Muskelfasern erhalten ist; diese selbst von sehr verschiedener Grösse, theils hypervoluminös (100—160  $\mu$ ), theils atrophisch (50—20  $\mu$  und weniger), alle rund, durch gröbere Bindegewebssepta von einander getrennt, sehr kernreich, auch centrale Kerne. — Da und dort deutliche Spaltbildungen (Fig. 5c), Vacuolen (Fig. 5b) kaum zu finden. — An einigen Stellen die sogenannten abgeschnürten Bündel.

Die intramusculären Nervenstämmchen, nach Weigert's Methode gefärbt und sehr zahlreich aufzufinden, lassen keinerlei Anomalie erkennen.

Der Längsschnitt giebt im Ganzen entsprechende Bilder: reichliches Fettgewebe mit eingeschalteten sehr kernreichen Bindegewebszügen, in welchen noch vereinzelte, theils hyper-, theils atrophische, sehr kernreiche Muskelfasern liegen; mehrfach deutliche Faserspaltungen.

An einzelnen Stellen im Bindegewebe scheinen längsgereichte Kernhaufen die Reste von gänzlich atrophischen Muskelfasern zu verrathen; an anderen Stellen erweisen noch restirende, atrophische unzweifelhafte Muskelfasern diese Deutung als richtig; auch einzelne rundliche kernhaltige Klumpen von Muskelsubstanz, wie sie Fr. Schultze beschrieb, sind noch zu finden.

5. Fall Koch. Juvenile Form, wahrscheinlich aus Pseudohypertrophie hervorgegangen. Krankheitsgeschichte s. oben klinischer Theil, Beobachtung 34.

Aus zwei Muskeln (*Mm. extensor carpi radialis* und *supinator longus*) wurden Stückchen excidirt und untersucht; eine eingehende



Mittheilung des mikroskopischen Befundes ist ebenfalls bereits in der Dissertation von Dr. Nöllner (l. c.) mitgetheilt.

a) *Musc. extensor carpi radialis*. Klinisch: Mässige Atrophie; Function wohl etwas herabgesetzt.

Anatomisch ist das Querschnittsbild das einer erheblich veränderten Muskelsubstanz mit sehr reichlichem und kernreichem Bindegewebe; nirgends Fettgewebe.

Die Muskelfasern sind alle rundlich, durch mehr oder weniger breite, zum Theil sehr breite derbe Bindegewebszüge von einander getrennt. — Ihr Durchmesser ist ein äusserst verschiedener: relativ viele kleine und atrophische, resp. auch mittelgrosse Fasern finden sich, jedoch auch noch sehr zahlreiche hypervoluminöse, zum Theil ganz colossale Fasern (Maxima 135—160—200—230  $\mu$ ; Minima 12—20  $\mu$ ). Ihre Gruppierung ist eine äusserst wechselnde: bald einzelne grosse unter vielen kleinen, bald viele grosse neben wenig kleinen Fasern, bald zahlreiche mittelgrosse auf einem Haufen u. s. f.

Der Kernreichtum entschieden sehr vermehrt (bis zu 12—15—19, selbst 25 Kerne in einer Faser); in vielen Fasern centrale Kerne.

Recht zahlreiche Spaltbildungen, in 2—3 Theile, vorwiegend an den dicken und mittelstarken Fasern; an den kleinsten nur ganz selten. — Keine sicheren, nur 2 zweifelhafte Vacuolenbildungen.

Das Bindegewebe sehr erheblich vermehrt, breitfaserig, wellig, kernreich, mit vielfachen Kernhaufen; Gefässe sehr verdickt und kernreich. An einigen Stellen das Bindegewebe weit überwiegend, mit sehr spärlichen Muskelfasern darin. — An einer Stelle, um Gefässe herum, eine kleine Gruppe von Fettzellen.

Längsschnitt. Analoges Bild: Muskelfasern von sehr verschiedener Breite, von sehr reichlichem kernhaltigen Bindegewebe eingeschidet und bedeckt; zahlreiche kernreiche Gefässe. — Fasern fein länggestrichelt, Querstreifung äusserst fein und vielfach undeutlich; grosser Kernreichtum, beträchtliche Kernzeilenbildung. — Mehrere deutliche Spaltungsbilder; keine sichere Vacuole.

Einzelne Muskelzellenschläuche — wahrscheinlich die letzten Reste von Muskelfasern (Nöllner).

b) *Musc. supinator longus*. — Klinisch: Anscheinend vollkommen geschwunden.

Querschnitt (Taf. III, Fig. 13). Im Wesentlichen eine erhebliche Bindegewebswucherung; der grösste Theil des Querschnitts ist in reines, derbes, welliges Bindegewebe verwandelt, mässig kernreich; darin grosse Stellen, besonders in der Umgebung grösserer Gefässe, welche nur aus Fettzellen bestehen. — Gefässe zum Theil verdickt, mit sehr kernreichen Wandungen.

Mitten im Bindegewebe an einigen Stellen ganz vereinzelt stehende Muskelfasern, theils hypervoluminöse (130—155  $\mu$ ), theils atrophische, alle rund, kernreich.

An einer Seite des Muskels (das herausgeschnittene Stückchen repräsentirt den ganzen Muskelquerschnitt) findet sich aber noch ein grös-

serer Rest von Muskelsubstanz erhalten, bestehend aus mehreren dicht beisammenliegenden Bündelchen mit sehr vermehrtem, reichlich mit Fettzellen durchsetztem Bindegewebe (s. Taf. III, Fig. 13).

In diesem Stückchen sind die Muskelfasern von äusserst verschiedener Grösse, die hypervoluminösen an Zahl vielleicht etwas überwiegend über die mittelgrossen und kleinen (Maxima 160—200—225  $\mu$ ); sie sind meist rund, zeigen enormen Kernreichtum (10—16—20—24—35 Kerne auf einem Faserquerschnitt!), sehr viele centrale Kerne. Querschnittszeichnung zum Theil klar, gefeldert, zum Theil mehr gleichmässig, roth, feinkörnig.

Ausserordentlich zahlreiche Spaltbildungen, in den verschiedensten Formen, 2—4 theilig, auch unvollendete (s. Taf. III, Fig. 13 u. 17). Spärliche Vacuolenbildung (Fig. 13).

Das Bindegewebe lockig, breitfaserig, mit sehr vielen Kernen; Gefässe ebenfalls sehr kernreich. Fettzellen in grossen Gruppen dicht aneinandergelagert, mit spärlichen Kernen dazwischen.

Längsschnitt zeigt das analoge Bild: auf der einen Seite nur Binde- und Fettgewebe, auf der anderen noch Muskelsubstanz. Hervorzuheben nur die sehr zahlreichen partiellen und totalen Spaltbildungen in den Fasern und mehrere hübsche Vacuolen.

#### 6. Fall Schneller. Pseudohypertrophie oder juvenile Form(?). Krankheitsgeschichte. oben klinischer Theil, Beobachtung 27.

Aus drei Muskeln (Mm. biceps brachii dext., deltoideus sin. und gastrocnemius sin.) wurden Stückchen excidirt. Das Stückchen vom Biceps ist hell, blass, scheint vorwiegend aus Fett zu bestehen, schwimmt; das vom Deltoideus sieht blassroth aus, sinkt unter; das vom Gastrocnemius ist wieder blass, fettreich, schwimmt.

a) Musc. deltoideus. Klinisch: Hauptmasse hypervoluminös, hintere Bündel eher atrophisch, deutliche Functionsschwäche.

Anatomisch ein sehr charakteristisches Bild ziemlich weit vorgeschrittener Veränderungen.

Querschnitt. An verschiedenen Stellen sehr verschiedenes Bild: wechselnde Mengen von Muskelfasern von sehr variabler Grösse, bald dicht beisammenliegend, bald durch reichliche Bindegewebszüge weiter auseinandergedrängt, bald ganz vereinzelt liegend.

Ueberall sehr reichliches Bindegewebe mit starker Kernvermehrung, oft ganzen Kernhaufen; dazwischen auch grosse Haufen von Fettzellen. — Gefässe verdickt, kernreich. — Hier nur Muskelfasern mit reichlichem Bindegewebe, dort auch noch reichlich Fettzellen dazwischen.

Die Muskelfasern sind zum grossen Theil hypervoluminös, oft in ganzen Gruppen beisammen (100—150  $\mu$ ), dann in allen Abstufungen dünnere, bis zu ganz atrophischen; sie sind alle rundlich, ihr Querschnitt gleichmässig körnig. Ihr Kernreichtum erheblich vermehrt (bis 16—18 Kerne), in vielen Fasern centrale Kerne.

Sie zeigen sehr viele Spaltbildungen von jeder Form und Art,

halbvollendete und totale, in 2 und 3, selbst 4—6 Fasern (Taf. I u. II, Fig. 11). — Vacuolenbildung sehr spärlich und wenig entwickelt.

Einzelne in totaler Auflösung begriffene Fasern mit grossen Kernhaufen darin, andere nur sehr blass, mit vielen Kernen.

Längsschnitt. Muskelfasern meist gestreckt, von sehr verschiedener Breite, mehr oder weniger bündelweise beisammenliegend, von reichlichem Bindegewebe eingehüllt, von grossen Zügen von Fettgewebe durchzogen. — Querstreifung an einzelnen Fasern schön und breit, an anderen sehr fein und oft undeutlich; viel längsfibrilläre Streifung. Kernreichtum sehr vermehrt, aber sehr wechselnd; manchmal geradezu endlose Kernzeilen, besonders in den breiten Fasern, die Spaltbildung zeigen (Taf. I u. II, Fig. 9). — Spaltungen und Fasertheilungen ziemlich zahlreich, auch mehrfach an einer Faser (Fig. 9). — Vereinzelte deutliche Vacuolen.

Bindegewebe sehr kernreich, viele Kernhaufen; Fettgewebe reichlich. Gefässe meist verdickt.

b) *Musc. biceps*. Klinisch: Ziemlich stark atrophirt und geschwächt.

Querschnitt. Geradezu klassisches Bild der Veränderungen auf einem mittleren Entwicklungsstadium (Taf. I u. II, Fig. 6).

Die überall noch zahlreich vorhandenen Muskelfasern sind alle weit von einander getrennt durch massenhafte Bindegewebsvermehrung mit reichlicher Kernwucherung. — Dazwischen auch Fettgewebe, meist nur den groben Bindegewebszügen entsprechend, stellenweise auch zwischen die kleineren Muskelbündel eindringend.

Muskelfasern alle rundlich, viele kreisrund; von allen denkbaren Grössen — hochgradig hypervoluminöse (95—125—185—200  $\mu$ ) bis zu hochgradig atrophischen (20—10  $\mu$  und darunter); im Ganzen überwiegen die Fasern von mittlerem und kleinem Volumen, dazwischen liegen dann einzelne oder mehrere colossale. — Erhebliche Kernvermehrung, viele centrale Kerne. — Nirgends degenerative Vorgänge an den Muskelfasern selbst zu sehen. An einzelnen Stellen fast nur kleine und kleinste Fasern inmitten sehr reichlicher Bindegewebsmassen, aber kein Fett dazwischen.

Ausserordentlich zahlreiche und schöne Spaltbildungen (Taf. I u. II, Fig. 10 u. 11) kommen hier vor, in den verschiedenartigsten Formen, an sehr dicken sowohl, wie an dünneren Fasern. — Stellenweise sieht man auch sehr sonderbare Spaltungs- und Theilungsfiguren, wie wenn sich im Centrum der Faser eine neue Faser entwickelt oder abgespalten hätte (ineinandergeschachtelte Muskelfasern s. Taf. I u. II, Fig. 10), besonders in Riesenfasern, aber auch in kleineren.

Von Vacuolenbildung ist sehr wenig zu sehen; eine fand sich ganz mit Kernen erfüllt (Fig. 6a).

Längsschnitt. Im Ganzen entsprechende Bilder: Muskelfasern von sehr verschiedener Breite mit massenhaftem kernreichen Bindegewebe, dazwischen mehr oder weniger breite Züge von regelmässig angeordneten Fettzellen. Grosser Kernreichtum der Muskelfasern, zahlreiche Kernzeilen. — Ausserordentlich viele Fasertheilungen, oft 2—4 an einer Faser, fingerförmig; an einzelnen Stellen Bilder wie von Faserverflechtung (plexusartige Theilungen). Als

Vorstufen davon vielfach kürzere, blind endigende Spalten innerhalb der Fasern. Querstreifung überall deutlich.

c) *Musc. gastrocnemius*. Klinisch: Hypervoluminös, knollig, functionell geschwächt.

Der Querschnitt (Taf. I u. II, Fig. 7) zeigt ein höchst typisches Bild der weiter vorgeschrittenen Veränderung. Das Hervorstechendste ist die sehr erhebliche Bindegewebsvermehrung mit ganz enormer Kernvermehrung in demselben; dazwischen relativ wenig Fettgewebe, nur in den gröberen Bindegewebszügen oft reichliche Anhäufung von Fettzellen; im Ganzen also weit mehr „Sklerose“ als „Lipomatose“. Gefässe mit sehr verdickten und kernreichen Wandungen.

Dazwischen noch sehr reichliche Muskelfasern, aber von höchst ungleicher Grösse; die kleinen atrophischen Fasern sind entschieden überwiegend, besonders finden sich sehr viele ganz atrophische, gerade noch sichtbare Fasern ( $15-10-5\ \mu$  und darunter), dazwischen aber auch zahlreiche hypervoluminöse, zum Theil ganz enorme Fasern ( $115-170-200\ \mu$ ) — Alles bunt durcheinandergemischt, an jeder Stelle des Präparats fast ein anderes Verhältniss der kleinen, mittleren und grossen Fasern — ein sehr wechselvolles Bild.

Kernreichtum sehr erheblich ( $10-18$  Kerne); auch viele Fasern mit centralen Kernen.

Vacuolenbildung im Ganzen recht selten; in einzelnen Fasern jedoch schöne einzelne Vacuolen, in anderen auch eine deutliche multiple Vacuolenbildung, besonders von den Rändern her.

Sehr zahlreich sind die Spaltbildungen in der gewöhnlichen Weise, besonders viele auch in dünnen, atrophischen Fasern.

Sehr merkwürdig ist nun noch folgender Befund: Ein Bündel abgeschnürter, offenbar in Spaltung begriffener Fasern ist von einem schmalen, kernhaltigen, rothgefärbten, deutlich quergestreiften Band umzogen, wie wenn das Ganze in einer grösseren Faser läge (s. Taf. I u. II, Fig. 7a), aber der Ring schliesst sich nicht vollständig. Auch sonst sieht man an einzelnen Stellen der Präparate solche schmale, gefärbte, quergestreifte, kernhaltige Bänder sich weithin zwischen den Muskelfasern im Bindegewebe hinziehen, sich auch anscheinend verästeln. Sie erinnern in Lage und Vertheilung mehr an Capillargefässe. Aber das Bild der Umhüllung von Muskelfaserquerschnitten durch solche schmale (zum Theil auch etwas breitere und unzweifelhaft musculäre) Bänder kehrt an verschiedenen Stellen wieder, und wir werden diesem räthselhaften Befund sofort auch an den Längsschnitten begegnen.

Längsschnitt. Schon makroskopisch sind die Züge der (roth gefärbten) Muskelfasern von einander getrennt durch mehr oder weniger breite (blasse) Streifen von Binde- und Fettgewebe; die Präparate sehen dadurch längsgestreift aus.

Entsprechend das mikroskopische Bild (Taf. I u. II, Fig. 8): Züge von mehr oder weniger dichtgedrängten Muskelfasern, die in sehr reichliches kernhaltiges Bindegewebe eingehüllt sind, wechseln ab mit Zügen von Bindegewebe mit sehr verdickten Gefässen und von Fettgewebe, das weniger kernreich ist, als die rein bindegewebigen Theile.

Die Muskelfasern fast alle gestreckt, wenige nur wellig gebogen; ihre Querstreifung ist durchweg sehr fein, aber meist deutlich. — Die meisten Fasern sind schmal und atrophisch; einzelne Bündel enthalten fast nur ganz atrophische Fasern, die dann in besonders kernreiches Bindegewebe eingehüllt sind; sonst aber finden sich auch noch ziemlich viele sehr breite, hypervoluminöse Fasern in buntem Durcheinander. Ihr Kernreichthum im Allgemeinen sehr gross; viele Kerne.

Ausserordentlich zahlreiche Spaltbildungen, in 2, 3 und mehr Fasern, wie fingerförmig; auch Fasern, die nach beiden Enden hin Theilung zeigen u. s. w. — Grössere Vacuolenbildungen nirgends, dagegen einzelne dicke Fasern im Zerfall durch zahlreiche kleine Vacuolen.

Sehr merkwürdig sind auch hier die schon auf den Querschnitten gesehenen schmalen quergestreiften, rothen Bänder, die senkrecht zur Zugsrichtung der übrigen Muskelfasern, über diese hinweg und durch das Bindegewebe hindurch verlaufen. Sie sind fast überall in den Präparaten in sehr grosser Zahl zu sehen: theils als breitere, ganz sicher wie Muskelfasern aussehende Bänder (Taf. I u. II, Fig. 8a u. b), die manchmal anscheinend in Gefässe übergehen (Fig. 8b), theils nur ganz schmal, in den Bindegewebszügen liegend, nach beiden Seiten spitz endigend (Fig. 8c), wie wenn sie sich in den Capillaren oder Lymphspalten entwickelten.

Sie sind immer deutlich quergestreift, wie die Muskelfasern roth gefärbt und enthalten Kerne in gewissen Abständen, die bald mehr den Muskelkernen, bald mehr den Kernen von Capillaren ähneln.

Es ist mir, trotz vieler Mühe, nicht möglich gewesen, zu entscheiden, was hier vorliegt: Sollten es in sonderbarer Weise entwickelte, in abgerrter Richtung verlaufende, abgespaltene oder junge Muskelfasern sein? Hängen sie mit den Gefässen oder Capillaren oder nur mit Muskelfasern zusammen?

Das kann wohl erst durch weitere Untersuchungen entschieden werden. Bisher scheint, soweit ich sehe, etwas Aehnliches noch nicht beschrieben zu sein; jedenfalls nicht bei der Dystrophie.<sup>1)</sup>

1) Erst in allerneuester Zeit bin ich mit Beobachtungen bekannt geworden, welche mit meinen vor Jahr und Tag erhobenen vorstehenden Befunden, wie mir scheint, sehr grosse Aehnlichkeit haben; es sind die Beschreibungen und Abbildungen von sogenannten „Muskelknospen“ (Neumann), welche Nauwerck in seiner Monographie „Ueber Muskelregeneration nach Verletzungen“ — Jena 1890 — soeben veröffentlicht hat. Dort sind in Fig. 6 und 8 Dinge abgebildet, die mit meinen Befunden sich fast vollständig decken und die sich nach den Schilderungen Neumann's (Ueber den Heilungsprocess nach Muskelverletzungen. Arch. f. mikr. Anatomie. IV. 1888. S. 323) und Nauwerck's wohl nicht anders, denn als auswachsende, sich theilende, nach verschiedenen Richtungen hin wuchernde junge Muskelfasern deuten lassen. Wir würden diese Dinge also vielleicht auch in unserem Fall als den Ausdruck eines ungewöhnlich gesteigerten hyperplastischen Vorgangs an den Muskeln aufzufassen und in enge Beziehungen zu den Fasertheilungen und Spaltbildungen zu bringen haben.

7. Fall Götz. Hereditäre Muskelatrophie(?). (Juvenile Form?) Unbestimmte Form. Krankheitsgeschichte s. oben klinischer Theil, Beobachtung 79.

Nur aus einem Muskel (*M. biceps brachii dext.*) wurde hier ein Stückchen excidirt.

*Musc. biceps.* Klinisch: Ziemlich hochgradige Atrophie, entsprechende Schwäche.

Querschnitt (Taf. III, Fig. 12) zeigt noch überall das Muskelgewebe vorherrschend; doch sind die Veränderungen nicht überall gleichmässig entwickelt und man kann sehr leicht 3 Stadien derselben unterscheiden.

1. An den wenigstveränderten Stellen (es ist dies nur ein kleiner Bezirk auf dem ganzen Querschnitt) ist das Aussehen vom Normalen kaum verschieden: die Fasern noch fast alle polygonal, nahe beisammen, ziemlich gleichmässig in der Grösse, keine sehr hypervoluminösen darunter. Das Bindegewebe ist etwas vermehrt und verdickt, besonders die gröberen Züge etwas stark entwickelt.

2. An den erheblichler veränderten Stellen (Taf. III, Fig. 12b) sind die Fasern schon fast alle abgerundet, sehr viele hypervoluminöse darunter, weniger atrophische; das Bindegewebe ist hier entschieden vermehrt, die Interstitien breiter, kernreicher; an einzelnen Stellen schon ziemlich breite Züge.

3. Die am meisten veränderten Stellen (Taf. III, Fig. 12a) zeigen die erheblichsten Verschiedenheiten in der Faserbreite; neben hypervoluminösen (100—135—180  $\mu$ ) finden sich hier nun sehr viele atrophische Fasern (30—15  $\mu$ ); alle sind schon rundlich; sie zeigen mässig ausgesprochene Kernvermehrung (5—10 Kerne), centrale Kerne im Ganzen selten; mässig zahlreiche Spaltbildungen; keine Vacuolen.

Das Bindegewebe ist sehr erheblich vermehrt, in breiten kernreichen Zügen vorhanden, verdickte Gefässe und an einzelnen Stellen grössere Gruppen von Fettzellen enthaltend.

Längsschnitt zeigt an den meist veränderten Stellen das entsprechende Bild: Muskelfasern von sehr verschiedener Breite, zum Theil sehr voluminös (140—180  $\mu$ ), eingebettet in sehr reichliches Bindegewebe mit Kernvermehrung. — Muskelkerne vermehrt, Zeilenbildung. Querstreifung sehr fein, oft undeutlich. Zahlreiche Fasertheilungen (Taf. III, Fig. 16a) (einfache und doppelte Gabelungen; auch kurze Spaltbildungen). — Vereinzelte Vacuolen.

Ueerblicken wir nun zunächst die Ergebnisse dieser eignen Beobachtungen, so ergibt sich, trotz aller Verschiedenheit der klinischen Formen und trotz aller Differenzen in dem histologischen Bild, doch eine unzweifelhafte Uebereinstimmung in den wesentlichen Punkten. Die Verschiedenheiten scheinen mehr quantitativer, als

qualitativer Natur zu sein und treten bei den verschiedenen Muskeln eines und desselben Individuums ebenso zu Tage, wie bei den Muskeln verschiedener Individuen, und sie sind bei verschiedenen Fällen der gleichen klinischen Krankheitsform in ganz ähnlicher Weise vorhanden, wie zwischen den gleichen Muskeln bei den verschiedenen klinischen Formen. Das wird im Einzelnen etwas näher zu zeigen sein.

Die auffallendsten und wichtigsten Veränderungen sind jedenfalls die an den **Muskelfasern**; sie sind sehr verschiedenartig. Zunächst fanden wir erhebliche Volumsveränderungen derselben, und zwar einerseits bedeutende Volumszunahme (Hypervolumen, Hypertrophie), andererseits eine bis zum völligen Schwunde der Fasern gehende Volumsabnahme (Atrophie).

Das Hypervolumen der Muskelfasern scheint eine sehr weit verbreitete Erscheinung zu sein; es ist in keinem der 16 untersuchten Muskeln ganz vermisst worden. Wenn auch ein Theil dieser Volumszunahme nach den Untersuchungen von Oppenheim und Siemerling (l. c.) vielleicht auf die Thatsache zurückzuführen ist, dass wir nur vom Lebenden excidirte Muskelstückchen untersucht haben, so scheint es mir doch in hohem Grade wahrscheinlich, dass das Meiste, was in meinen Präparaten davon gefunden wurde, pathologischer Natur ist; ich werde auf diese wichtige Frage später, nach der Besprechung der Befunde am Leichenmaterial, bei den Totalsectionen, zurückkommen.

Die Verbreitung, Zahl und Grösse dieser hypervoluminösen Fasern ist jedoch eine ausserordentlich wechselnde: bald sehen wir fast den ganzen Querschnitt von solchen Fasern gebildet (so im Deltoideus und in einem Theil des Biceps von Fall 3, im Deltoideus von Fall 4), bald sind dieselben mit mittelstarken oder atrophischen Fasern gemischt, wenn auch noch sehr reichlich vorhanden (so im Gastrocnemius von Fall 1, im Sartorius und Quadriceps von Fall 2, in einem Theil des Biceps von Fall 3, im Extens. carp. rad. von Fall 5, in einem kleinen Theil des Supinator long. desselben Falles, in den 3 Muskeln von Fall 6, im Biceps von Fall 7), bald erscheinen sie nur als vereinzelte Riesenexemplare unter den fast durchweg hochgradig atrophischen Fasern (so im Latissimus von Fall 1, im Biceps von Fall 4, in einem Theil des Supinat. long. von Fall 5) oder gelegentlich wohl auch noch in kleinen Gruppen beisammenliegend.

Die Grösse der einzelnen Fasern ist ebenfalls eine sehr wechselnde; während sie in einzelnen Muskeln kaum über 80 — 100  $\mu$

hinausgehen (Fall 1 a u. c, Fall 2 a), in anderen zwischen 100 u. 150  $\mu$  messen (Fall 1 b, Fall 2 b u. c, Fall 3 b, Fall 4 b, Fall 6 a, Fall 7), gehen sie wieder in anderen Fällen bis zu 200, selbst 230  $\mu$  hinauf (Fall 3 a, Fall 4 a, Fall 5 a u. b, Fall 6 b u. c).

Ganz ähnlich ist es mit der Atrophie der Fasern: auch sie ist in sehr verschiedenem Maasse, wechselnder Ausbreitung und Intensität vorhanden: von dem Auftreten einzelner atrophischer Fasern bis zu ihrem massenhaften Vorhandensein auf allen Stufen der Atrophie, bis endlich die Muskelfasern so zu sagen ganz verschwinden.

Besonders charakteristisch ist weiterhin die fast überall vorhandene Abrundung der Fasern: sie verlieren ihre scharfen Ecken, wenn sie auch anfangs ihre polygonale Form wohl noch behalten; weiterhin runden sie sich mehr und mehr ab und nicht selten sind sie ganz kreisrund geworden, was ein recht auffallendes Bild giebt (z. B. Fall 1 a).

Nicht minder auffallend ist die regelmässig vorhandene Vermehrung der Muskelkerne, und zwar sowohl als eine Zunahme der Zahl der normalen randständigen Kerne, wie als Auftreten von mehr oder weniger zahlreichen central gelegenen Kernen, und endlich als Bildung von zum Theil enorm langen (20—40 und mehr Kerne enthaltenden) Kernzeilen. Dass dies nicht etwa auch auf eine Contraction der Fasern zurückzuführen ist, wie man vielleicht nach Oppenheim und Siemerling vermuthen könnte, liegt auf der Hand; diese Forscher wollen an lebend herausgeschnittenen Fasern eine Vermehrung um ca. einen Kern pro Querschnitt (von 2—3 auf 3—4!) constatirt haben; dass damit die pathologische Kernvermehrung auf 6—10—20 und selbst 30—35 Kerne pro Querschnitt ebensowenig in Beziehung gesetzt werden kann, wie die oft ganz enorme Kernzeilenbildung, ist selbstverständlich.

Auch diese Kernvermehrung gehört zu den ganz constanten, wenn auch in verschiedenem Grade vorhandenen Erscheinungen und ist in keinem der untersuchten 16 Muskeln vermisst worden.

Von besonderem Interesse sind aber weiterhin die Spaltbildungen und Fasertheilungen an den Muskeln. Die betreffenden Querschnittsbilder sind auf den Abbildungen (Fig. 1 a, 2 b, 3 a, 6, 7, 10, 11, 12, 13, 15 u. 17) hinreichend zu sehen und bedürfen keiner weiteren Beschreibung, die bei der grossen Mannigfaltigkeit der Gestaltung dieser Dinge auch ebenso ermüdend, wie unnütz sein würde; ebenso sind die fingerförmigen, dichotomischen und mehrfachen Theilungen der Fasern auf dem Längsschnitt am besten bildlich darzustellen (s. Taf. I—III Fig. 1 b, 8, 9 u. 16), und es kann wohl



nicht zweifelhaft sein, dass diese beiden histologischen Bilder zusammengehören, einer Abspaltung, Vermehrung und Theilung der Muskelfasern entsprechen. Solche Dinge sind ja auch schon längst, von Friedreich, Knoll u. A. beschrieben.

Auch diese Spaltbildungen sind eine wie es scheint ganz constante Erscheinung und sind in allen 16 Muskeln vorhanden gewesen — freilich ebenfalls in sehr verschiedener Zahl und Ausbildung: spärlich und nur ganz vereinzelt (in Fall 1 a u. c, Fall 2 a u. b, Fall 3 b, Fall 4 a u. b, Fall 7) — oder ziemlich zahlreich und schön entwickelt (in Fall 1 b, 2 c, 3 a, 5 a) oder endlich ganz ausserordentlich häufig und mannigfaltig (in Fall 5 b, 6 a, b, c). Dass die Häufigkeit dieser Spaltbildungen nicht etwa mit dem Lebensalter der betreffenden Kranken zusammenhängt, geht daraus hervor, dass die Fälle 1, 2 u. 7, bei welchen sie in je 2 Muskeln recht spärlich vorhanden waren, und ebenso die Fälle 5 u. 6, in welchen sie ausserordentlich zahlreich sich fanden, Kinder betrafen. Ebenso scheint ihre Häufigkeit auch nicht mit der Dauer des Leidens (auch nicht für den speciell untersuchten Muskel) zusammenzuhängen.

Von mehr untergeordneter Wichtigkeit scheint endlich die Vacuolenbildung zu sein, die allerdings auch in fast allen Muskeln, aber doch durchweg recht spärlich und in geringer Ausbildung zu finden war.

Auf die feineren histologischen Details (Verhalten der Quer- und Längsstreifung, histo-chemische Veränderungen des Muskelgewebes, Verhalten der Cohnheim'schen Felder, Histologie der Muskelkerne, Verhalten der motorischen Endplatten) habe ich absichtlich mein Augenmerk nicht gerichtet; für eine solche mit allen neueren technischen Hilfsmitteln auszuführende Untersuchung habe ich keine Zeit und auch nicht die nöthige Uebung und ich halte sie auch beim heutigen Stand unserer Kenntnisse für unsere Zwecke noch für ausichtslos. Zuerst sollte einmal das Größere festgestellt werden.

Ich will nur noch bemerken, dass ich — abgesehen von der sehr viel feineren und oft undeutlichen Querstreifung (Wirkung der Contraction?) und der prominenten Längsstreifung auf dem Längsschnitt, endlich abgesehen von der mehr homogenen, feinkörnigen Beschaffenheit des Querschnitts und von der Vacuolenbildung — keinerlei gröbere Degenerationsvorgänge (fettige Degeneration, körnige Trübung, hyaline Degeneration, wachsartige Zerklüftung u. dgl.) an den Muskelfasern sämtlicher Präparate habe entdecken können.

Aus dem Geschilderten ergibt sich, wie schon durch die Veränderungen an den Muskelfasern selbst — zunächst noch abgesehen von dem Binde- und Fettgewebe — das histologische Bild auf Längs- und Querschnitten bunt und mannigfaltig genug aussehen muss: das wechselvolle Gemisch der Fasergrössen, die Rundung derselben, ihr Kernreichtum, die Spaltungsbilder und die Vacuolen können in den zahlreichsten Combinationen auftreten, und es bleibt zunächst kurz zu untersuchen, ob die eine oder andere Combination, ob dieses oder jenes bestimmte histologische Bild etwa vorwiegend oder ausschliesslich bei der einen oder anderen klinisch unterschiedenen Form auftritt und dieselbe so auch anatomisch zu unterscheiden gestattet.

Dies scheint nun keineswegs der Fall zu sein und ich würde mir nicht getrauen, für ein bestimmtes Präparat mit einiger Sicherheit zu sagen: Dies stammt von einer juvenilen Form, oder dies von einer pseudohypertrophischen oder von der infantilen Form.

Bei der Pseudohypertrophie (zu welcher Fall 1 u. 2 sicher, Fall 5 u. 6 vielleicht zu rechnen sind) treffen wir auf Muskeln mit spärlicher (Fall 1a—2a—2b—6b) und mit reichlicher Faserhypertrophie (Fall 1b—2c—5a u. b—6a u. c); dann auf Muskeln mit mehr gleichmässigen (Fall 1a—2a) und auf solche mit enorm verschiedenen Fasergrössen (Fall 1b—2b u. c—5a u. b—6a, b, c), und ebenso auf Muskeln mit spärlichen (Fall 1a—2a u. b) und mit reichlichen Spaltbildungen (Fall 1b—2c—5a u. b—6a, b, c).

Und ebenso bei der juvenilen Form (zu welcher Fall 3 u. 4 sicher, Fall 5, 6 u. 7 vielleicht zu rechnen sind) auf spärliche (Fall 4b—6b) und reichliche (Fall 3a u. b—4a—5a u. b—6a u. c—7) Faserhypertrophie, auf Muskeln mit gleichmässiger (Fall 3a—4a—7<sup>(2)</sup>) und auf solche mit wechselnder Fasergrösse (Fall 3b—4b—5a u. b—6a, b, c—7<sup>(3)</sup>); auf spärliche (Fall 3a u. b—4a u. b—7<sup>(3)</sup>) oder reichliche (Fall 5a u. b—6a, b, c) Spaltbildungen. Und dasselbe gilt auch für die Fälle, die wir in der Diagnose zweifelhaft lassen mussten (Fall 5, 6, 7).

Jedenfalls sind die Varianten der Art, dass man nicht berechtigt ist, aus denselben eigne, bestimmt charakterisirte Formen zu machen.

Dies wird auch nicht wesentlich anders, wenn wir die Veränderungen am interstitiellen Bindegewebe hinzunehmen. Dieselben bestehen im Wesentlichen in einer allmählich zunehmenden Vermehrung und Wucherung desselben, mit reichlicher Kern-

anhäufung, Vermehrung und Verdickung der Gefässe, die ebenfalls zahlreiche Kerne enthalten und — früher oder später — in einer mehr oder weniger reichlichen Ablagerung von Fettzellen, in Reihen und Haufen.

Die Menge des Bindegewebes ist in den einzelnen Muskeln und Fällen eine äusserst verschiedene: Da wo vorwiegend hypervoluminöse oder normale Muskelfasern sich finden, ist es spärlich und zeigt nur schmale Züge mit mässiger Kernvermehrung; hier fehlen die Fettzellen (Fall 3a u. b—7<sup>(2)</sup>); da wo bereits zahlreiche atrophische Fasern sich finden, ist das Bindegewebe reichlicher, kernreicher; je mehr die Faseratrophie überhandnimmt, desto breiter, derber, mächtiger werden die Bindegewebszüge, welche die Fasern trennen, desto mehr nimmt ihr Kernreichtum zu, ganze Kernhaufen treten auf (Fall 4a—5a—6c—7<sup>(3)</sup>), und hier können dann auch mehr oder weniger reichliche Fettzellenablagerungen sich einstellen, meist zuerst um die grösseren Gefässe herum (Fall 1b—4a—5b—6a u. c—7<sup>(3)</sup>), später auch zwischen die Muskelfasern hinein, den schmälere Bindegewebszügen folgend (Fall 2a, b, c—6b), aber sie müssen auch hier nicht vorhanden sein, können vielmehr ganz oder fast ganz fehlen (Fall 1a—5a).

Da endlich, wo das Muskelgewebe fast ganz verschwunden, nur noch in einzelnen Fasern oder Fasergruppen vorhanden ist, besteht das ganze Präparat fast nur aus Bindegewebe, derbem, mehr oder weniger kernreichem, welligem, breitfaserigem Gewebe, welches in mehr oder weniger breiten und reichlichen Zügen Massen von Fettzellen führt (lipomatöse Cirrhose) (Fall 1c—4b—5b), gelegentlich aber auch ziemlich fettarm sein kann (Fall 5b theilweise) — einfache, bindegewebige Cirrhose.

In Bezug auf das Vorkommen bei den verschiedenen klinischen Formen zeigt sich, dass bei der Pseudohypertrophie fast niemals spärliche, sondern stets reichliche Bindegewebsvermehrung (Fall 1a, b, c—2a, b, c—5a, b—6a, b, c), dagegen spärliche sowohl (Fall 1a u. b—6b u. c), wie reichliche (Fall 1c—2a, b, c—5b—6a) Fettzellenanhäufung vorkommen; dass ebenso bei der juvenilen Form neben der spärlichen (Fall 3a—4a—7<sup>(1 u. 2)</sup>) auch reichliche (Fall 3b—4a u. b—5a u. b—6a, b, c) Bindegewebswucherung und ebenso spärliche (Fall 3a u. b—4a—5a—6b u. c—7<sup>(1 u. 2)</sup>) und reichliche (Fall 4b—5b—6a) Fettzelleneinlagerung vorkommen.

Das Gesamtbild der Präparate wird dadurch noch mehr complicirt und noch mannigfaltiger; die verschiedenen Veränderungen der Muskeln combiniren sich mit den verschiedenen Stufen der Bindegewebsvermehrung, Gefässverdickung, Fettwucherung, so dass ein sehr buntes Bild entsteht, was besonders auf Längsschnitten oft sehr schwer zu entwirren ist. Aber auch hier ergibt sich keinerlei gesetzmässiges Verhalten für die verschiedenen Formen, und wenn man auch sagen kann, dass im Allgemeinen die Muskeln bei der Pseudohypertrophie sich durch relativ grossen Bindegewebs- und Fettreichthum auszeichnen gegenüber jenen bei der juvenilen (oder hereditären) Form, so ist dies doch kein durchgreifender Unterschied, und wir sehen z. B. bei Fall 1, einer ausgesprochenen Pseudohypertrophie, recht spärliche Fettentwicklung und in verschiedenen Muskeln von der juvenilen Form sehr reichliche Bindegewebswucherung und Fettanhäufung. Auch bei einem und demselben Fall ist oft in verschiedenen Muskeln oder selbst in dem gleichen Muskel an verschiedenen Stellen desselben das Bild ein sehr verschiedenes. So kommt es, dass die mikroskopischen Bilder der verschiedenen Fälle sich ausserordentlich ähnlich sehen können oder an dem gleichen Fall sehr grosse Verschiedenheiten zeigen. So sind z. B. die Präparate von Fall 1 b (Pseudohypertrophie) ausserordentlich ähnlich jenen von Fall 4 b (juvenile Form) oder einzelnen Theilen von Fall 5 b u. 7<sup>(3)</sup> (unbestimmte Form). Sehr verschieden aber sehen die Präparate aus in den Muskeln a u. b von Fall 1, von a u. c in Fall 2, von a u. b<sup>II</sup> in Fall 3, von a u. b in Fall 4, von a u. b in Fall 5.

So scheint es, dass aus meinen Präparaten sich ein durchgreifender Unterschied in dem histologischen Befunde der einzelnen klinischen Formen keineswegs ergibt, dass vielmehr die Unterschiede in dem Aussehen der einzelnen Präparate lediglich beruhen auf quantitativen Verschiedenheiten in dem Auftreten der einzelnen Störungen und auf der Möglichkeit einer äusserst mannigfachen Combination derselben. Dass dazu noch vielleicht individuelle Verschiedenheiten kommen, welche in dem einen Fall mehr die Fettwucherung, in dem anderen die einfache Bindegewebsvermehrung, in dem einen mehr die Hypertrophie der Muskelfasern, in dem anderen mehr ihre Atrophie begünstigen, ist wohl sehr wahrscheinlich und macht die Nothwendigkeit sehr verschiedener histologischer Bilder noch plausibler.

Ehe ich jedoch auf eine genauere Analyse des ganzen anatomischen Vorgangs, resp. auf eine Darstellung des wahrscheinlichen

Entwicklungsganges der anatomischen Veränderungen eingehe, ist es zweckmässig, einen Blick auf die Befunde anderer Beobachter zu werfen, soweit sie mir aus der Literatur zugänglich geworden sind.

Es liegt eine ganze Reihe von Untersuchungen an excidirten Muskelstückchen vor; ich versuche, sie nach den einzelnen klinischen Formen geordnet vorzuführen.

#### a) Juvenile (und hereditäre) Form.

1. Beobachtung von Barsickow (l. c. 1872). — Bei Fall 1, der die typische juvenile Form darbot, wurden Stückchen vom Deltoideus und vom Rectus femoris untersucht.

a) Deltoideus (klinisch anscheinend fast normal): Alle Fasern mehr oder weniger hypervoluminös (45—148  $\mu$ , die meisten über 100  $\mu$ ), meist abgerundet; keine abnorm starke Bindegewebsentwicklung; keine Lipomatose.

b) Rectus femoris (klinisch deutlich atrophirt). Muskelfasern meist kleiner als normal, weiter von einander abstehend; ganz atrophische (9—12  $\mu$ ) und hypervoluminöse (90—130  $\mu$ ) sind darunter. Reichliche Entwicklung von Binde- und Fettgewebe.

2. Beobachtung von Hopmann (1886. l. c. Fall 1). — Typische juvenile Form, relativ frische Erkrankung. Krankheitsgeschichte s. klinischer Theil, Beobachtung 9.

a) Rechter Pectoralis (hochgradig atrophisch): „Entschieden atrophische Muskelfasern neben entschieden hypertrophischen. — Querstreifung gut erhalten. — Interstitielles Bindegewebe kaum vermehrt, kein Fettgewebe.“

b) Linker Gastrocnemius (Wade stark entwickelt, energische Contraction). „Wenig atrophische Fasern, viele anscheinend normal, ziemlich viele hypertrophische. Querstreifung gut erhalten; longitudinale Zerklüftung einzelner Fasern. Interstitielles Bindegewebe kaum vermehrt; kein Fettgewebe.“

3. Beobachtung von Singer (1887. l. c. Fall 2). — Juvenile Form mit Gesichtsbetheiligung. Krankheitsgeschichte s. klinischer Theil, Beobachtung 64.

Rechter Deltoideus (mächtig entwickelt, derb-elastisch, nur das vordere Bündel etwas atrophisch).

„Hyperplasie des interstitiellen Bindegewebes, kernarmes(?), streifiges Gewebe, ohne jede Einlagerung von Fettgewebe. — Muskelfasern von sehr ungleicher Dicke, die dicken jedoch überwiegend. Sehr dünne, atrophische Fasern finden sich nur selten. — Ziemlich reichliche Vacuolisierung. — Auf dem Längsschnitt die Fasern wellig gekrümmt, sehr breit, mit undeutlicher Querstreifung, deutlichem fibrillärem Zerfall und häufige dichotomische Theilung; Vacuolenbildung.“

4. Beobachtung von Hitzig <sup>1)</sup> (Fall 1. 1888). Juvenile Form im hypertrophischen Stadium(?).

Böhl...., 24jähriger Landwirth. — Keine Heredität. Seit 5—6 Monaten Schwäche der oberen Extremitäten und fibrilläre Muskelzuckungen.

Nirgends Atrophie, dagegen Hypertrophie einer grösseren Anzahl von Muskeln des Schultergürtels und der Arme, am stärksten im Supraspinatus, Teres major und Latissimus, dann im Biceps, Triceps, Deltoideus, Serratus ant. maj. und Supinator longus, im Pectoralis und Rect. abdom.; die Hypertrophie rechts etwas stärker als links.

1) J. c. Berl. klin. Wochenschr. 1888. Nr. 25, 34 u. 35 u. 1889. Nr. 28. — Bei der Verwerthung der Fälle aus der interessanten und werthvollen Arbeit von Hitzig kann ich einige kritische Bedenken nicht unterdrücken. Von den 4 mitgetheilten Beobachtungen kann ich die Diagnose nur bei dreien — und auch diese nicht ohne Bedenken — acceptiren. Der erste Fall, Böhl....., bei dem nur Schwäche und Hypertrophie bestehen, würde höchst werthvoll sein, wenn der Nachweis der im weiteren Verlauf eintretenden Atrophie geliefert wäre; dies ist aber leider bisher, soweit ich erfuhr, nicht gelungen. Da dies der einzige derartige Fall (der bei Friedreich unter Nr. 67 citirte Fall von Dyce Brown gehört wohl kaum hierher) mit einem ausschliesslich hypertrophischen Stadium wäre, bin ich — trotz des anatomischen Befundes — etwas zweifelhaft, ob er so ganz sicher zur Dystrophie zu rechnen ist, will ihn aber vorläufig einmal dafür gelten lassen.

Auch im Fall 2 bin ich von der Sicherheit der Diagnose nicht vollkommen überzeugt; das Leiden ist noch nicht genügend weit entwickelt, ist unter Schmerzen ziemlich rasch entstanden, die starre Contractur des Biceps ist etwas verdächtig, und der anatomische Befund ist mir nicht hinreichend charakteristisch; ich kann den Fall daher noch nicht als Beweisstück gelten lassen.

Fall 3 dagegen ist eine typische Dystrophie. Was den Fall 4 (Ack....) anbetrifft, so erscheint jetzt, nachdem Hitzig selbst (1889) seine Zugehörigkeit zur Dystrophie nicht mehr aufrecht erhält, eine eingehendere Kritik desselben nicht mehr nöthig. Es würde mir auch ganz unmöglich gewesen sein, die Diagnose einer Dystrophie hier zuzugestehen: wegen der vorhandenen Schmerzen und Parästhesien, der raschen Entwicklung des Leidens, der mannigfaltigen motorischen Reizerscheinungen (Tremor, Krämpfe, enorme fibrilläre Zuckungen), wegen der stark erhöhten Sehnenreflexe, der Affection der Handmuskeln u. s. w. Hitzig hat alle diese von ihm selbst angeführten Bedenken zum Schweigen gebracht durch das Ergebniss der anatomischen Untersuchung, obgleich die Präparate „ein ganz eigenthümliches, von allen anderen bisher (bei Dystrophie) beschriebenen Präparaten total verschiedenes Bild“ ergaben. In der That ist dies Bild von dem bei der Dystrophie gewöhnlich vorhandenen so sehr abweichend, dass es allein schon genügt haben würde, die Diagnose der Dystrophie zweifelhaft zu machen.

Hitzig scheint diesen Fall jetzt zu den spinalen Muskelatrophien zu rechnen; derselbe scheint mir in jeder Beziehung eine Sonderstellung einzunehmen und sollte meines Erachtens vor der Section nur mit Vorsicht zu Schlussfolgerungen verwerthet werden.

Waden beiderseits sehr kräftig entwickelt; Körperhaltung normal; die unteren Schulterblattwinkel etwas abstehend.

Im Triceps und der mittleren Portion des Deltoideus links werden fibrilläre Zuckungen beobachtet, die übrigens später nicht wieder auftreten.

Sehnenreflexe lebhaft; bei der Aufnahme auch kräftige Periostreflexe an der linken Oberextremität, die später gänzlich fehlten.

Grobe Kraft der Arme erheblich herabgesetzt. Die elektrische Untersuchung ergibt als einzige Anomalie eine deutliche Steigerung der intra- und extramuskulären faradischen Erregbarkeit.

Mikroskopischer Befund. Stückchen vom Biceps brachii. Frisch: Muskelfasern fast sämtlich ausserordentlich hypertrophisch, sehr hervortretende Längsstreifung. Gehärtet: Querstreifung noch sichtbar, vielfach ausgeprägte Fibrillenzeichnung. — Sarkolemmakerne deutlich vermehrt; Kernreihen nur an wenig Fasern.

Querschnitte: Ausserordentlich starke Hypertrophie der Fasern, fast alle über  $100\ \mu$ , 34 Proc. messen  $150$ — $250\ \mu$ . Fasercontouren mehr rundlich. — Sarkolemmakerne erheblich vermehrt; häufig central gelegene Kerne. Um die Kerne hier und da Bildung von Hohlräumen, wohl die Anfänge von Vacuolen. An einzelnen Fasern Spaltungsvorgänge.

Die Bälkchen des Perimysium internum etwas verdickt, mit ansehnlicher Kernvermehrung, besonders an den Knotenpunkten. — Nirgends eine Spur von interstitieller Fettwucherung.

5. Beobachtung von Hitzig (l. c. Fall 3. 1888). Typische juvenile Form. Krankengeschichte s. klinischer Theil, Beobachtung 14.

Pectoralis major (hochgradig atrophisch, anscheinend nur die Clavicularportion noch erhalten). Drei Stückchen (A, B, C.) waren excidirt; A sah eher normal, B und C mehr fettähnlich aus.

A. Längsschnitte: Fasern in der Mehrzahl mittelstark und stärker, einzelne stärker hypertrophisch, viele mehr oder minder stark atrophisch; viele von diesen gewunden, in Scheiben oder Klumpen zerfallen. — Sarkolemmakerne im Allgemeinen vermehrt, selten längere Kernzeilen.

Zwischensubstanz besteht zum grossen Theil aus Fettgewebe, ist im Uebrigen mässig vermehrt und kernreich.

Querschnitte: Fasern grösstentheils rund, einzelne stark hypertrophisch, sehr viele atrophisch (von  $150\ \mu$  abwärts bis  $10\ \mu$ ). Vielfach Bilder, die auf Destruction der Fasern deuten. — Muskelkerne deutlich vermehrt, auch centrale Kerne kommen vor.

Perimysium internum zart; an den Stellen, wo die atrophischen Fasern an Zahl überwiegen, sind die Interstitien mehr oder weniger verbreitert.

B. Längsschnitte: Fasern meist hypertrophisch, die ausgesprochen atrophischen treten sehr zurück. Vermehrung der Sarkolemmakerne, viele Kernzeilen. Bindegewebe stark vermehrt, kernreich und vielfach von grossen Fetthaufen durchsetzt.

**Querschnitte:** Zahl der Muskelfasern erheblich reducirt bei ungleicher Vertheilung über den Querschnitt. — Fasern von jedem Kaliber, umgeben von um so reichlicherem Bindegewebe, je spärlicher die Fasern; dazwischen ganz vereinzelt, colossal hypertrophische drehrunde Fasern (zwischen 160 und 270  $\mu$ ). Kerne erheblich vermehrt; centrale Kerne häufig, manchmal in ganzen Massen vorhanden.

Zwischensubstanz von Kernhaufen durchsetzt, sehr fetthaltig.

**C. Längsschnitte:** Fast nur Bindegewebe mit sehr reichlichen Fetteinlagerungen; an einer Stelle eine Gruppe von meist colossalen, mit Kernzeilen besetzten Muskelfasern, welchen atrophische beigemischt sind. Sonst nur noch Ueberbleibsel von Muskelfasern.

**Querschnitte:** Dem Längsschnitt entsprechend das Bindegewebe reichlich, derber. Die erhaltenen drehrunden Muskelfasern messen zwischen 290 und 10  $\mu$ , enthalten zum Theil kleinere und grössere, zum Theil mit Kernhaufen erfüllte Vacuolen, zum Theil scheinen sie aus Colloidtropfen zu bestehen. — Sarkolemmkerne vermehrt, centrale Kerne häufig.

6. Beobachtung von Ed. Oppenheimer (l. c. Fall 2(?). 1888). Juvenile Form, s. klinischer Theil, Beobachtung 17.

**Musc. gastrocnemius.** Längsschnitte: Streifen fetthaltigen Bindegewebes mit Muskelbündeln abwechselnd. — Hyaline (traumatische! Erb) Degeneration der Muskelfasern; viele geschlängelte und viele atrophische Fasern.

**Querschnitte:** Zunahme des Bindegewebes, auch zwischen den einzelnen Primitivfasern. — Faserquerschnitte von sehr verschiedener Grösse (die Messung der Querschnitte wird für nutzlos erklärt, trotzdem gesagt, es seien keine hypertrophischen Fasern dagewesen!). — Sehr viele abnorm kleine Querschnitte, fast alle mehr rund. In einzelnen finden sich Vacuolen. — Kerne ziemlich reichlich; auffallend häufig centrale Kerne.

7. Beobachtung von H. Oppenheim (l. c. 1888?). Juvenile Form, s. klinischer Theil, Beobachtung 15.

**Musc. deltoideus (atrophisch).**

„Querschnitte und Zupfpräparate: Verlust der Querstreifung in den meisten Fasern. — Entschiedene Hypertrophie eines grossen Theils der Fasern, bis zu 133  $\mu$ . — Verbreiterung des Perimysium intern. mit bedeutender Kernvermehrung. — Veränderung des Inhalts der Primitivfasern.“

8. Beobachtung von Maragliano<sup>1)</sup> (Fall 2). Juvenile Form (16jähriger Bursche).

**M. triceps brachii.** „Zahlreiche atrophische Muskelfasern neben deutlich hypertrophischen; keine Fettdegeneration der-

1) Lezione di Chiusura etc. — Distrofie muscolari. Riform. med. Roma 1888. Sep.-Abdr. S. 55.



selben. — Reichliche Bindegewebswucherung mit erheblicher Kernvermehrung. — Keine centralen Kerne in den Muskelfasern.“

9. Beobachtung von Putnam<sup>1)</sup> (1889). Hereditäre Form.

„Das interstitielle Gewebe zwischen den Muskelfaserbündeln sehr vermehrt und mit Kernen infiltrirt, die Fasern sind zum Theil atrophisch (bis auf die Hälfte der normalen Dicke), zum Theil hypertrophisch (bis auf das Doppelte) und häufig in lange Fibrillen aufgefasert; manchmal fehlt die Querstreifung völlig.“

b) Pseudohypertrophische Form.

10. Beobachtung von Hopmann (l. c. Fall 2. Viedt. 1887). Pseudohypertrophie, s. klinischer Theil, Beobachtung 36.

a) Linker Gastrocnemius (Waden hypervoluminös, fest und derb). Zupfpräparate, gefärbt: „Einzelne hypertrophische Fasern; wenige ausgesprochen atrophische; viele dichotomisch getheilt. Querstreifung erhalten. Muskelkerne nicht vermehrt. — Interstitielles Bindegewebe stellenweise vermehrt, mit Kernvermehrung; an einzelnen Stellen Fettgewebe.“

b) Rechter Biceps (stark atrophisch): „Vereinzelte hypertrophische Fasern, wenige ausgesprochen atrophische Fasern. — Interstitielles Gewebe durchgängig in geringem Grade vermehrt. — Kein Fettgewebe. — Muskelkerne nicht auffällig vermehrt. Querstreifung erhalten.“

11. Beobachtung von Buss (l. c. Beobachtung 1. 1887). Pseudohypertrophisch-juvenile Form (mit Gesichtsbetheiligung), s. klinischer Theil, Beobachtung 40.

M. biceps brachii (stark atrophisch und retrahirt). An frischen Zupfpräparaten: Reichliche Menge von interstitiellem Bindegewebe. — Muskelfasern sehr verschieden breit, von sehr breiten (90—130  $\mu$ ) bis zu den schmalsten (8—12  $\mu$ ) alle möglichen Abstufungen. — Querstreifung mehr oder weniger undeutlich; vielfach Längsstreifung. — In manchen Fasern erhebliche Kernvermehrung. In zahlreichen Fasern auch Fettkörnchen. An den stärkeren Muskelfasern bisweilen Theilungsvorgänge.

Auf (gehärteten) Querschnitten: Alle Fasern vollkommen rund, hypertrophische und atrophische in reichlicher Menge. — Reichliches faseriges Bindegewebe mit Kernvermehrung; verdickte Gefäßwandungen.

12. Beobachtung von Jakubowitch<sup>2)</sup>. Pseudohypertrophie und progressive Muskelatrophie (bei 2 kleinen Kindern). Die exstirpirten Partikel zeigten, dass bei dem nämlichen Subject zu

1) Case of hereditary muscular dystrophy. Journ. of nerv. and mental disease. 1889. XIV. p. 133. Ref. im Neurol. C.-Bl. 1889. S. 528.

2) Pseudohypertr. u. progr. Muskelatrophie bei Kindern. Diss. St. Petersburg 1884, u. Neurol. C.-Bl. 1884. S. 279.

gleicher Zeit einige Muskeln von fettiger Entartung (Pseudohypertrophie), andere von bindegewebiger Degeneration (Sklerose) befallen sein können.

13. Beobachtung von G. W. Jacobi<sup>1)</sup>. Pseudohypertrophie (15jähriger Knabe; besonders betroffen von der Hypertrophie Vastus extern., Gastrocnemius, Gluteus, Infraspinatus, Deltoideus, Biceps, Triceps und Costaltheil des Pectoralis. — Nirgends Muskelatrophien. Patellarreflexe fehlen).

Linker Vastus externus. Bindegewebe sehr stark vermehrt und verdickt; grosse Massen von Fettzellen in demselben. — Muskelfasern spärlicher, theils normal breit, theils verschmälert, aber nirgends hypertrophische Fasern; die einzelnen „sarcous elements“ ausserordentlich klein und nicht regelmässig angeordnet.

14. Beobachtung von Maragliano (l. c. Fall 1). Pseudohypertrophie (26jähriger Bursche).

Muskelstückchen aus Wade und Schenkel: Muskelfasern erheblich verbreitert, in Wucherung begriffen; zahlreiche Kerne darin, besonders auch im Innern der Fasern. — Erhebliche Bindegewebswucherung mit mässiger Fetteinlagerung. — Keine Fettdegeneration der Muskelfasern selbst.

15. Beobachtung von v. Limbeck (l. c. Fall 2). Unbestimmte Form. Pseudohypertrophie(?), s. klinischer Theil, Beobachtung Nr. 76.

Excision am Sacrolumbalis. Auffallend geringe Veränderungen. Mehrzahl der Fasern von normaler Grösse, eine geringere Zahl hypertrophisch (90—116  $\mu$ ), einzelne atrophisch. — Nur an wenig Stellen eine geringe Bindegewebsvermehrung mit Inseln von Fettgewebe. — Angeblich keine Vermehrung der Muskelkerne.

Am Längsschnitt Muskelzellenschläuche, einzelne Vacuolen, zweifelhafte Kernvermehrung.

(Die von v. Limbeck als wesentlich angesehenen Veränderungen an den Muskelfasern [locale Quellung mit wachsartigem Glanz, quere Zerklüftung u. s. w.] gehören wohl sicher nur der traumatischen wachsartigen Degeneration an und sind für die Dystrophie ohne jede Bedeutung.)

### c) Infantile Form.

16. Beobachtung von Westphal. Fall Dina Franz, s. klinischer Theil, Beobachtung Nr. 46.

Musc. deltoideus (zum Theil hypertrophisch).

„Alle Primitivbündel, die mit guten Querstreifen versehen und sonst unverändert waren, zeigen eine erheblich grössere Breite als normal und zwar von 185—203  $\mu$ ; zahlreiche Sarkolemmakerne. — Keine atrophischen Fasern, auch keine von normaler Breite. — Keine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes, kein Fettgewebe.

1) Microscopical studies in a case of pseudohypertrophic paralysis. Journ. of nervous and ment. disease. 1887. p. 577. Refer. im Neurol. C.-Bl. 1888. S. 383.

Aus diesen Beobachtungen, die zum Theil allerdings an Genauigkeit der Untersuchung und Ausführlichkeit der Beschreibung Manches zu wünschen übrig lassen (die ich auch nicht alle im Original einsehen konnte), geht wenigstens so viel hervor, dass es sich in den meisten Fällen um ganz ähnliche Veränderungen wie in meinen Beobachtungen handelt; jedenfalls sind erhebliche Abweichungen nicht zu erkennen und die mancherlei Lücken in den einzelnen Beobachtungen in Bezug auf Kernzahlen, Bindegewebsmengen, Spaltbildungen, Vacuolen u. s. w. erklären sich wohl zumeist aus den ungenügenden Untersuchungsmethoden und daraus, dass die Aufmerksamkeit nicht speciell auf diese Punkte gerichtet war.

Wichtiger ist es deshalb, jetzt noch, die, eine grössere Ausbente versprechenden Ergebnisse der Totalsectionen zu prüfen; solche sind denn auch endlich in neuerer Zeit in etwas grösserer Zahl gemacht worden und haben zum Theil recht merkwürdige Befunde ergeben. Ich sehe dabei ab von den Sectionen von Pseudohypertrophie aus früherer Zeit, welche noch ohne Rücksicht auf die neueren Gesichtspunkte gemacht sind und überdies sämmtlich erst von Fr. Schultze in vollständiger Weise zusammengestellt und kritisch beleuchtet wurden.

### *B. Befunde bei Totalsectionen.*

Es wird auch hier zweckmässig sein, die Nekropsien nach den klinischen Formen zu ordnen; war es doch von besonderem Interesse, die Sectionsbefunde bei der juvenilen Form einmal kennen zu lernen!

#### *a) Juvenile Form.*

Weitans die wichtigste und vollständigste Section ist die von Fr. Schultze (l. c. 1886) publicirte.

1. Beobachtung von Fr. Schultze. — Sie betrifft den bekannten Fall Roschi, den schon Friedreich (l. c. Beobachtung XX) ausführlich beschrieben, den ich selbst jahrelang beobachtet und genau untersucht hatte und der zuletzt auf meiner Klinik 1885 starb. Der nun 49jährige Mann war im 27. Lebensjahr auf sein Leiden (Schwäche, Unbeholfenheit und Volumszunahme der Beine, Abnahme der Kraft und Abmagerung an den Armen und Händen) aufmerksam geworden. Dasselbe machte ziemlich rasche Fortschritte und konnte durch volle 20 Jahre hindurch in seinem ganzen Verlauf beobachtet werden. Dieser Verlauf und die dabei auftretenden Erscheinungen (s. die genauere Krankheitsgeschichte bei Schultze), die Localisation der Erkrankung, das anfängliche Hypervolumen der Waden, der Deltoidei und Infrapinati mit späterer Atrophie und Lipomatose, das Fehlen der fibrillären Zuckungen, der EaR, der bulbären Erscheinungen u. s. w. liessen es unzweifelhaft er-

scheinen, dass es sich hier um eine Form von Dystrophie handle; und als ich im Jahre 1883 die Klinik übernahm, habe ich den Fall mit ganz besonderem Interesse und grosser Sorgfalt in Bezug auf seine Zugehörigkeit zu meiner „juvenilen Muskelatrophie“ untersucht. Die Uebereinstimmung mit dem von mir damals gerade gezeichneten Krankheitsbild war so gross, dass ich mich selbst durch die schon weit vorgeschrittene Atrophie der Handmuskeln und selbst durch die von mir jetzt (früher fehlte sie!) in mehreren Muskeln nachgewiesene EaR nicht in der Meinung beirren liess, dass es sich doch um eine — vielleicht etwas anomale, vielleicht mit zufälligen nervösen Veränderungen complicirte — juvenile Muskelatrophie handle.

Jetzt, wo der Sectionsbefund vorliegt, wo dessen Ergebnisse mit anderen Sectionsbefunden und mit den Befunden an excidirten Muskelstückchen verglichen werden können, wo wir auch reichere Erfahrungen über ungewöhnliche und unbestimmte Formen der Dystrophie besitzen, scheint es mir ganz unzweifelhaft, dass dieser Fall Roschi zur Dystrophie gehört und wohl der juvenilen Form zuzurechnen ist. Auch von Schultze war der Fall schon früher (1882) zu den „primären Myopathien“ gestellt worden.

Ich theile von dem Sectionsbefund das Wichtigste mit.

1. Befund am Nervensystem.

Das Rückenmark zeigt völlig normales Verhalten, keinerlei Anomalie an den Ganglienzellen.

Die vorderen Wurzeln sind völlig intact.

Die peripheren Nerven zeigen im Allgemeinen keine Abweichung vom normalen Verhalten; nur am Nerv. ischiadic. etwas mehr Fettgewebe zwischen die einzelnen Nervenbündel eingeschoben, aber dabei keine Veränderung der Nervenfasern. — Im Nerv. medianus ist jedoch ein kleines Nervenbündelchen anscheinend degenerirt, mit etwas Bindegewebs- und Kernvermehrung in der Scheide. — In mehreren grösseren Nervenbündeln des Plex. brachial. und im N. median. finden sich mehrfach vollständig obliterirte Gefässe; gelegentlich führt diese Veränderung in der Umgebung der Gefässe zu einer Rarefaction der zunächst gelegenen Nervenfasern.

„Eine Degeneration der Nervenfasern von irgend welcher Erheblichkeit ist nicht vorhanden.“

Die intramusculären Nerven zeigen keine nachweisbaren Veränderungen.

2. Befund an den Muskeln.

Es wurden 19 Muskeln untersucht.

a) In den am wenigsten veränderten Muskeln (Frontalis, Orbic. oris, tiefe Nackenmuskeln, Ileopectus) fand sich:

keine nennenswerthe Vermehrung des Bindegewebes, aber stellenweise Durchwachsung mit Fettzellen.

Muskelfasern meist noch eckig, einzelne rund, zum Theil hypervoluminös (bis 100—120  $\mu$ ); zeigen theilweise Kernvermehrung, einzelne oder viele Kernzeilen (von 8—44 Kernen); theilweise auch Zerfall der Muskelfasern in riesenzellenähnliche Gebilde. — Spaltung und dichotomische Theilung finden sich in wechselnder Häufigkeit, ebenso

Vacuolisirung der Fasern (multiple kleinere Vacuolen). — Querstreifung meist gut erhalten; hie und da auch fibrilläre Längsstreifung. — Fasern manchmal gekrümmt und gewunden.

b) In den stärker veränderten Muskeln (Glutaeus, Solens, Sternocleidom., Diaphragma u. s. w.) trifft man:

Bindegewebe nicht überall vermehrt; stellenweise aber doch kernreiche Scheiden um die Muskelbündelchen, theilweise auch recht derbes reichliches Bindegewebe; vielfach Fettzellen.

Muskelfasern von sehr wechselnder Dicke, zum Theil hypervoluminös (bis 130—150  $\mu$ ), viele atrophisch (bis 10  $\mu$ ); erhebliche Kernvermehrung, Kernreihen, in zahlreichen Fasern centrale Kerne. — Fasern zum Theil eckig, viele rund. — Querstreifung erhalten; auch fibrilläre Zerklüftung. — Spaltbildungen selten; zahlreiche Vacuolisirung sowohl in dicken, wie in dünnen Fasern in verschiedener Weise.

c) In den höchstgradig veränderten Muskeln (Deltoides, Biceps, Supinat. long., Flexor digitor., Opponens pollic., Gastrocnem., Tibial. antic. u. s. w.) zeigt sich:

grösstentheils Fettgewebe mit eingelagerten Zügen von derbem, breitfaserigem Bindegewebe, das mehr oder weniger kernreich ist. — Wandungen der Blutgefässe erheblich verdickt (Arteriitis obliterans).

Die Muskelfasern sind nur einzeln oder in kleinen Gruppen eingestreut, zum Theil noch hypervoluminös (bis 120  $\mu$ ). — Erhebliche Kernvermehrung, Kernzeilen; exquisite Vacuolisirung. Einzelne Spaltbildungen. — Im Bindegewebe vielfach kernreiche Reste von Muskelfasern, oft in ganzen Reihen geordnet.

2. Beobachtung von Landouzy-Déjérine<sup>1)</sup>. Klinisch eine typische juvenile Form: Mann von 66 Jahren, erst 46 Jahre nach Beginn des Leidens gestorben (an Phthise). Krankengeschichte s. klinischer Theil, Beobachtung 8.

#### 1. Befund am Nervensystem.

Das Rückenmark wird nicht genauer erwähnt; scheint intact gewesen zu sein.

Die vorderen Wurzeln, die peripheren Nerven und die intramusculären Nervenzweige vollkommen normal.

#### 2. Befund an den Muskeln.

a) In den Muskeln, die anscheinend normal aussehen, sind die Muskelfasern zum Theil atrophirt, durchweg mit Kernvermehrung, Zeilenbildung, ohne ausgesprochene Hypertrophie, ohne erhebliche Bindegewebsvermehrung.

b) Die Muskeln mit ausgesprochener und sehr vorgeschrittener Atrophie zeigen das interstitielle Gewebe wenig vermehrt, mit etwas Kernwucherung, aber mit zunehmender Fettzelleneinlagerung (Lipomatose), je weiter die Affection vorgeschritten ist.

Die Muskelfasern sind allenthalben auf dem Wege der Atro-

1) l. c. Rev. de médec. Dec. 1886. p. 1009. Beobachtung 6.

phie, bis zum gänzlichen Schwund, bis zu restirenden Kernreihen, zeigen erhebliche Kernvermehrung, viele centrale Kerne, lange Kernzeilen (die Verfasser nennen das „Myosite irritative“). — In einigen Muskeln, welche mittlere Grade von Atrophie und Lipomatose zeigen, finden sich mehr oder weniger zahlreiche hypertrophische Fasern (bis 114—128—144  $\mu$ ). — Vacuolisirung wurde nicht gefunden, auch keinerlei sonstige Degeneration der Fasern. Querstreifung, Spaltbildungen, Fasertheilungen werden gar nicht erwähnt.

3. Beobachtung von Frohmaier (l. c.). Juvenile Form. 58jähriger Mann. Krankengeschichte s. klinischer Theil, Beobachtung 10.

Die ganze Mittheilung ist eine nur vorläufige und sehr dürftige; Genauer scheint bisher nicht erschienen zu sein.

1. Befund am Nervensystem.

Am Rückenmark makroskopisch einzelne vordere Wurzeln des Cervicalmarks verdünnt, die Spitzen der Vorderhörner etwas atrophisch, die Pyramidenseitenstrangbahnen vielleicht etwas grau verfärbt.

Mikroskopisch: Im Halsmark einfache Atrophie der Ganglienzellen der Vorderhörner, am stärksten auf der Höhe des 6. und 7. Cervicalnervenpaares; beiderseits annähernd gleich erheblich. — Die Atrophie ist jedoch nirgends eine totale, vereinzelte Ganglienzellen überall erhalten.

Die vorderen Wurzeln zeigen auf dem Querschnitt da und dort atrophische Stellen.

An den Nervenstämmen nichts Besonderes.

2. Befund an den Muskeln der Oberextremität: Einfache Atrophie, ohne Verfettung, ohne nennenswerthe Wucherung des Bindegewebes (? Erb).

4. Beobachtung von Dreschfeld (l. c.; Krankengeschichte s. klinischer Theil, Beobachtung 11).

Das genau untersuchte Rückenmark und die peripheren Nerven wurden ganz normal gefunden; nur einzelne Ganglienzellen erschienen etwas kleiner und ihrer Fortsätze beraubt. Die Muskeln sind ganz ungenügend untersucht, zeigten „einfache Atrophie mit Kernvermehrung“. Keine interstitielle Wucherung oder Lipomatose.

5. Beobachtung von Pierre Marie. — Der in der Arbeit von Marie und Guinon ausführlich beschriebene Fall Ranviot (Obs. II), welchen ich im klinischen Theil Beobachtung 6 im Auszug mitgetheilt habe unter den juvenilen Formen, ist später zur Section gekommen. Herr Dr. Marie hat die grosse Freundlichkeit gehabt, mir Rückenmarks- und Muskelpreparate von demselben zur Einsicht zu schicken. Da er selbst den Fall nicht publicirt hat, mache ich von der lebenswürdigst gegebenen Erlaubniss Gebrauch, hier das mitzutheilen, was ich selbst an den mir übersandten Präparaten gesehen habe.

1. Befund am Nervensystem. Die Querschnitte des Rückenmarks zeigen keine Veränderung; im Cervical-, Dorsal- und Lumbalmark sind überall die grossen Ganglienzellen schön erhalten und zahlreich.

Periphere Nerven (N. tibialis) normal.

2. Befund an den Muskeln. *Musc. psoas* und *Tibial. anticus* zeigen typische Veränderungen von der verschiedensten Intensität und Entwicklungsstufe: reichliche Bindegewebsvermehrung mit sehr reichlicher Einlagerung von Fettzellen (in grossen und kleinen Gruppen), stark verdickte Gefässe. — Die Veränderungen an den Muskelfasern in sehr verschiedenem Grade entwickelt: an einzelnen Stellen fast nur hochgradig atrophische Fasern, an anderen vorwiegend hypertrophische, wieder an anderen eine Mischung beider; zahlreiche Riesenfasern (170—180  $\mu$ ), besonders auch mitten in solchen Muskelabschnitten, welche im Uebrigen noch aus fast ganz normalen Fasern mit wenig Bindegewebe bestehen; gelegentlich aber auch an Stellen, die schon sehr viel Bindegewebe zeigen. — Mässig reichliche, aber sehr schöne Vacuolenbildung. — Zahlreiche Spaltbildungen, an dicken wie an dünnen Fasern. Querstreifung meist deutlich. — An Hämatoxylinpräparaten sehr beträchtliche Kernvermehrung zu sehen am Bindegewebe und an den Muskelfasern, an letzteren auch sehr viele centrale Kerne.

*Musc. subscapularis* zeigt höheren Grad der Veränderung, ungleichmässig vertheilt; sehr starke Bindegewebsvermehrung mit beträchtlicher Lipomatose. — Muskelfasern meist atrophisch, zum Theil sehr hochgradig; wenige grosse und hypervoluminöse Fasern. — Spärliche Spaltbildungen. — Keine Vacuolen. — Gefässe sehr verdickt. — (Keine Kernfärbung.)

*Mm. gastrocnemius* und *sacrolumbalis* zeigen die höchsten Grade der Veränderung: fast nur Fettgewebe, dazwischen mehr oder weniger breite Züge und Inseln von derbem Bindegewebe mit ganz atrophischen oder auf längsgestellte Kernanhäufungen reducirten Muskelfasern. — Sehr verdickte Gefässe.

Anhang. Hier wäre auch noch der merkwürdige Fall anzureihen, welchen Hitzig 1872 als „Fall von Hypertrophie eines Armes“ beschrieb<sup>1)</sup> und dessen weiterer Verlauf mit Sectionsbefund in dem „Sanitätsbericht über die deutschen Heere im Kriege gegen Frankreich 1870/71“<sup>2)</sup> ausführlich mitgetheilt ist. Wie aus dieser Mittheilung hervorgeht — s. unten den Auszug aus der Krankheitsgeschichte — handelte es sich wohl sicher um eine Dystrophie und zwar die juvenile Form. — Der Kranke starb an Lungentuberculose und es fand sich bei ihm ausserdem eine Obliteration der Arteria subclavia dextra, über deren Entstehungszeit jedoch nichts Bestimmtes mitgetheilt ist; doch war 1879 der Puls in der Radialis noch fühlbar, wenn auch schon verändert.

Der Sectionsbefund ist in Bezug auf die Muskeln nicht genau genug und deshalb hier nicht zu verwerthen. (Im Jahre 1879 harpunirte Muskelstückchen ergaben den gewöhnlichen Befund.)

Befund am Nervensystem. Rückenmark in jeder Beziehung

1) Ueber einen Fall von Hypertrophie eines Armes. Berl. klin. Woch. 1872. Nr. 49.

2) Sanitätsbericht u. s. w. Bd. VII. 4. B. S. 214. 1885.

normal. Ganglienzellen der Vordersäulen und vorderen Wurzeln zeigen keinerlei Veränderungen.

Die Plexus und die grösseren Nervenstämme ganz normal. Nur die feineren intramuskulären Verzweigungen zeigen an einzelnen Fibrillen ungleichmässiges Kaliber, Verlust der Markscheiden und geringe Kernwucherung.

Dagegen zeigten sich am Sympathicus erhebliche Veränderungen. Das rechte mittlere Halsganglion fehlt völlig, das obere und untere sind auffallend klein; die linksseitigen Halsganglien sind ebenfalls kleiner als normal. — Die Stämme des Sympathicus beträchtlich verdünnt, zeigen Faserschwund und Bindegewebsvermehrung. In den Ganglien findet sich erheblicher Schwund der Ganglienzellen.

6. Beobachtung von Eisenlohr<sup>1)</sup>. Fall von juveniler Form mit Gesichtsbetheiligung. 26jähr. Mädchen. — Keine Heredität. — Beginn im 13. Jahr mit Schwäche im Rücken und Kreuz, dann in Schultern und Oberarmen. — Allgemeine Atrophie.

Maskenartiges Gesicht, Bewegungen aber erhalten. Typische Localisation an Schultern und Oberarmen, Rücken und Beinen. Keine Hypertrophie. — Nie fibrilläre Zuckungen. — In einzelnen Muskeln (Thenar, einzelne Interossei, Beuger am Oberschenkel) Ueberwiegen von AnSZ, bei tragem Ablauf der Zuckung; in einzelnen auch directe faradische Zuckungsträgheit.

#### 1. Befund am Nervensystem.

Periphere Nerven und Rückenmark anscheinend ganz normal, nur im Cervicaltheil fallen die Ganglienzellen der Vorderhörner durch ihre geringe Grösse auf, sind sonst ohne Structurveränderung.

2. Befund an den Muskeln. — Abundante interstitielle Fettentwicklung; Kernvermehrung im Perimysium internum. — Hochgradige Atrophie der Fasern mit Kernvermehrung, Zerklüftung, riesenzellenartigen Gebilden u. s. w. — Dagegen fanden sich nirgends hypertrophische Fasern (d. h. nicht über  $75\mu$ , die meisten aber unter  $30\mu$ ). (Sollte nicht doch bei  $75\mu$  von Hypervolumen gesprochen werden können? An was ist die Person gestorben? Erb.)<sup>2)</sup>

1) Ueber progress. Muskelatrophie. Vortrag im Tageblatt der 62. Naturforscherversammlg. in Heidelberg 1889. S. 523.

2) In neuester Zeit hat Albert Gombault (*État des nerfs périphériques dans un cas de myopathie progressive*. — Arch. de Méd. expér. 1889. I. p. 587 u. 633) einen merkwürdigen Fall publicirt:

26jähriger Mann, mit 17 Jahren erkrankt, Schwäche beim Stehen und Gehen, mit 24 Jahren Schwäche der Arme und im Ganzen das Bild der juvenilen Form. — Beobachtung unvollständig (keine galvanische Untersuchung). — Gesicht frei. — Tod an Tuberculose der Lungen und des Bauchfells.

Muskelbefund: Sklerose mit einfacher Atrophie, ziemlich gleichmässig; einzelne hypertrophische Fasern.



### b) Pseudohypertrophische Form.

7. Beobachtung von Westphal (l. c.); betrifft eine der Patientinnen mit Pseudohypertrophie und Betheiligung des Gesichts. Krankengeschichte s. klinischer Theil, Beobachtung 38.

Sectionsbefund. Weitverbreitete Muskelatrophie und Verfettung; Bauchmuskeln zum Theil, Beuger am Oberarm und Supinat. long. hochgradig, Triceps und Vorderarmmuskeln noch wenig afficirt, Gastrocnemius von gutem Volum, aber stark mit Fett durchsetzt, Soleus ganz fettig. Peroneusgebiet mehr oder weniger vollständig degenerirt, fast ganz in Fett umgewandelt. Das Cruralisgebiet, die Adductoren u. s. w., Augenmuskulatur gut.

1. Befund am Nervensystem. Rückenmark vollständig intact, Ganglienzellen normal; periphere Nerven und kleine Muskeläste von normalem Aussehen.

2. Befund an den Muskeln.

a) Leichtere Grade. Ziemlich reichliches Fettgewebe, geringe Vermehrung des Bindegewebes zwischen den noch erhaltenen Muskelbündeln, die Fasern von annähernd gleichem Kaliber enthalten.

b) Stärkere Grade. Im Fettgewebe Gruppen von 3 — 10 Muskelfasern, die von einem Netze derben Bindegewebes von beträchtlicher Breite umgeben sind. Die Muskelfasern von ganz ausserordentlich ungleichem Durchmesser, viele ganz minimal, nirgends hypertrophische Fasern. (Auf Kernvermehrung, Spaltbildung, Vacuolen u. s. w. scheint nicht geachtet zu sein.)

c) Stärkste Grade. Fast nur Fettgewebe, mit einzelnen wenigen schmalen, von derbem Bindegewebe umschlossenen Fasern. Gefässwandungen hier und da verdickt. — Vermehrung der Muskel- und Bindegewebskerne liess sich nicht constatiren. (Mangelhafte Färbung?)

8. Beobachtung von Singer (l. c. Fall 1). 34jährige Person mit Pseudohypertrophie. Krankheitsgeschichte s. klinischer Theil, Beobachtung 39.

Sectionsbefund: Weitverbreitete lipomatöse Atrophie der Muskeln in der charakteristischen Localisation. Vorderarm- und Handmuskeln, sowie die Unterschenkelmuskeln am wenigsten verändert oder ganz normal.

1. Befund am Nervensystem.

Im Rückenmark sind Hals- und Brusttheil normal; im Lendenmark dagegen Atrophie der linken grauen Vordersäule mit hoch-

Rückenmark: Zellen der Vorderhörner normal (verhältnissmässig viel kleine darunter).

Periphere Nerven weithin degenerirt, aber vorwiegend am Axencylinder, weniger in der Markscheide; von der Peripherie nach dem Centrum abnehmend.

Der Fall ist sehr complicirt; es erscheint fraglich, ob er klinisch zur Dystrophie gehört, ebenso ob er anatomisch (Muskelbefund) mit derselben identisch ist; es ist fraglich, ob die „Neuritis“ nicht von der Tuberculose abhängig ist, und fraglich, ob hier eine zufällige Complication mit Dystrophie vorliegt oder ob die Atrophie Folge einer chronischen Neuritis ist.

Der Fall ist also nicht gut zu verwerthen, wohl aber zu registriren.

gradiger Verminderung der Ganglienzellen, über ca. 2 Wurzelgebiete sich erstreckend; sonst keine Gewebsveränderung.

Die peripheren Nerven zeigen keine Atrophie oder Degeneration.

2. Befund an den Muskeln. Gastrocnemius: Hochgradige Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes, kern- und gefäßreich, mit Inseln von Fettgewebe. Muskelfasern von sehr ungleicher Dicke, aber meist atrophisch, keine hypertrophischen; Querstreifung vielfach undeutlich, vielfach fibrilläre Zerklüftung; wachsartige Degeneration; welliger Contour („spiralgige Aufrollung“) der Fasern; Vacuolenbildung und dichotomische Theilung ziemlich häufig.

Triceps brachii: Bindegewebe verschieden reichlich und kernreich, an einzelnen Stellen verfettet. Ungleiche Grösse der Muskelfasern. Vacuolenbildung.

Deltoides: Bindegewebswucherung und Fettbildung. Muskelfasern atrophisch. Sehr viele Spaltbildungen (2-, 3- und mehrfache, auch plexusähnliche). — Auch eine „eingeschachtelte“ Muskelfaser.

Rectus abdominis: Sehr viel Fettgewebe; darin Inseln von Muskelfasergruppen, die nur in derbes sehniges Bindegewebe eingehüllt sind, und Bindegewebszüge, die nur noch Reste von Muskelfasern, leere Sarkolemmaschläuche enthalten.

Weiter wären nun hier noch anzuführen:

9. u. 10. Beobachtung von Middleton<sup>1)</sup> (nur im Referat zugänglich).

Zwei Fälle von Pseudohypertrophie. Bei beiden war der Befund am Nervensystem (Rückenmark, Sympathicus, periphere Nerven) ein negativer.

Der Befund an den Muskeln der gewöhnliche: Faseratrophie, Bindegewebsvermehrung, Lipomatose von verschiedener Intensität in den einzelnen Muskeln.

11. Beobachtung von Gibney<sup>2)</sup> (nur im Referat zugänglich).

Pseudohypertrophie bei einem 8jährigen Knaben.

„Die Ganglienzellen der Vorderhörner in geringerer Anzahl vorhanden, besonders auffallend im Dorsal- und Lumbaltheil; die vorhandenen verstümmelt und häufig ganz ohne Fortsätze.“

12. Beobachtung von Handford<sup>3)</sup>.

Knabe mit Pseudohypertrophie.

In den Muskeln fibröse und lipomatöse Degeneration. — Die Ganglienzellen der Vorderhörner normal. — In der centralen grauen Substanz der Lendenanschwellung ein kleiner Erweichungsherd.

1) On the pathology of pseudohypertrophic musc. paralysis. Glasg. med. Journ. 1884. Aug. — Refer. im Neurol. C.-Bl. 1884. S. 496.

2) Pseudohypertrophie der Muskeln. Americ. Neurol. Association. Journ. of nervous and mental disease. 1886. — Refer. im Neurol. C.-Bl. 1887. S. 44.

3) Microscop. changes in pseudohypertr. paralysis. Brit. med. Journ. 1889. March. 9. — Refer. im Neurol. C.-Bl. 1890. S. 18.

Etwas ausführlicher muss ich dagegen nun eingehen auf

13. eine eigene Beobachtung.

Der ältere der beiden Brüder Arnold mit hochgradigster Pseudohypertrophie (s. klinischer Theil, Beobachtung 24) ist am 1. Mai 1890 gestorben (in seiner Heimath), und es gelang durch die dankenswerthe Vermittelung des Herrn Dr. Scharfenberg in Michelstadt i/O. von meinem Assistenten, Herrn Dr. Leimbach, die Section ausführen zu lassen ca. 24 Stunden nach dem Tode.

Der Knabe war einige Tage zuvor an Husten erkrankt, hatte mit grosser Mühe expectorirt und starb dann ganz plötzlich.

Section am 2. Mai 1890. Die äussere Besichtigung der Leiche ergibt: Mässiger Panniculus adiposus. Leichenstarre vorüber. Schwund der Pectorales; Ober- und Vorderarme ziemlich atrophisch, nur Deltoideus und Triceps noch hypervoluminös. Kleine Handmuskeln anscheinend wohl erhalten. Abstehende Schulterblätter, Rückenmusculatur atrophisch. Oberschenkel ebenfalls atrophisch, auch das Peroneusgebiet; die Waden aber zeigen noch colossales Hypervolumen und fühlen sich prall und fest an.

Fast die ganze Musculatur ist auffallend blass, bis zur vollständigen Verfettung; dabei mehr oder weniger derb und fest, mehr oder weniger atrophirt; nur einzelne Muskeln, z. B. die Bauchmuskeln, zeigen noch mehr röthliche Farbe; der Gastrocnemius ist derb und sieht ganz verfettet aus.

Herz etwas schlaff und blass; der rechte Ventrikel stark dilatirt. — Lungen stark lufthaltig, Bronchialschleimhaut stark geröthet; Bronchien und Alveolen vollständig gefüllt mit dünner, gelblicher, schaumiger Flüssigkeit. — Nieren, Leber, Milz zeigen nichts Besonderes.

Am centralen Nervensystem (Gehirn, Kleinhirn, Oblongata und Rückenmark) zeigt sich ausser venöser Hyperämie makroskopisch nichts Pathologisches.

Das gesammte Rückenmark, eine Anzahl peripherer Nervenstämmen und Stücke von verschiedenen Muskeln wurden mitgenommen, in der üblichen Weise gehärtet, geschnitten und gefärbt und zeigten bei der mikroskopischen Untersuchung die folgenden Ergebnisse.

1. Befund am Nervensystem.

Das Rückenmark ist im Ganzen auffallend voluminös. Makroskopisch sieht man an manchen gefärbten Präparaten, besonders vom Lendenmark, etwas hellere Stellen in den Vordersäulen.

Im Lendenmark weisse Substanz und Hintersäulen vollkommen normal. In den grauen Vordersäulen zunächst nicht viel Abnormes zu sehen: zahlreiche und schöne Ganglienzellen, mit Kern und Kernkörperchen, aber viele davon etwas klein und ohne deutliche Fortsätze (Härtung?). Nichts von Gliawucherung oder Spinnenzellen, keine Gefässveränderungen.

Bei eingehendem Vergleich mit Controlpräparaten treten jedoch deutliche Differenzen hervor; die Präparate sind nicht so klar und sauber, die Ganglienzellen erscheinen auffallend klein, auch wohl an Zahl vermindert; unzweifelhaft aber ist eine relativ grosse Zahl von körnigen, degenerirten, schlechtgefärbten Ganglienzellen vorhanden. — Das Fasernetz in den Vordersäulen (Präparat nach Weigert) scheint normal zu sein.

Die vorderen Wurzeln sind ganz tadellos.

Im Brustmark im Ganzen normale Verhältnisse, besonders auch in Bezug auf die Ganglienzellen der grauen Vordersäulen; nur in dem hinteren äusseren Vorsprung der Vordersäulen (Tractus intermedio-lat.) findet sich an vielen Präparaten eine entschieden lichtere Stelle, die auffallend faserarm, etwas mehr körnig und licht, auch zellen- und kernarm erscheint; hier fehlen die Ganglienzellen, während sich solche in schöner Ausbildung und genügender Zahl in der Spitze des Seitenhorns, gegen die weisse Substanz hin, finden; ebenso in der Spitze der Vordersäulen.

Sonst an Glia und Gefässen nichts Abnormes. Clarke'sche Säulen normal. — Die vorderen Wurzeln allenthalben ganz tadellos.

Im Halsmark zeigen sich keinerlei deutliche Veränderungen; nur bei genauem Vergleich mit Normalpräparaten ist doch nicht zu verkennen, dass die Ganglienzellen in den Vordersäulen etwas spärlicher sind, etwas klein erscheinen und nicht so reichliche Fortsätze erkennen lassen. Dagegen finden sich ausgesprochen degenerierte Ganglienzellen hier viel spärlicher als im Lendenmark und kaum in abnormer Zahl. — Glia und Gefässe, ebenso die vorderen Wurzeln vollkommen normal.

Ebenso zeigen die Präparate vom oberen Halsmark und von der Oblongata durchaus normale Verhältnisse.

Von den peripheren Nervenstämmen wurden der N. ischiadicus, cruralis, medianus und musculo-cutaneus auf Querschnitten an Weigert- und Carminpräparaten untersucht. — Das gemeinsame Ergebniss ist: Vollkommen normales Verhalten, nirgends etwas von Faserschwund, Lücken, Bindegewebswucherung zu bemerken; an einzelnen Bündeln das Epineurium etwas kräftig entwickelt, im Perineurium des Ischiadicus und Cruralis ziemlich viele Fettzellen.

Die kleinen intramusculären Nervenzweige erweisen sich an den zahlreichen untersuchten Muskelpräparaten ebenfalls vollständig normal.

## 2. Befund an den Muskeln.

a) Musc. quadriceps femoris. — Auf Querschnitten ist das Gesamtbild in jeder Beziehung absolut identisch mit demjenigen der Präparate vom Lebenden (s. Taf. III, Fig. 14); nur sind hier die Fettzellen etwas kleiner, wie abgemagert, die Muskelfasern eher noch etwas voluminöser wie dort.

Vorwiegend Fettgewebe, mit eingelegten reichlichen Bindegewebszügen; dazwischen mehr oder weniger faserreiche Inseln von Muskelfasern, in derbes, kernreiches Bindegewebe eingehüllt, mit sehr breiten und welligen, sehr kernreichen Zügen und sehr verdickten Gefässen.

Die Faserinseln zählen 2—3 bis zu 30—50 Fasern; die Fasergrösse ist ausserordentlich verschieden; die meisten sind atrophisch, doch finden sich auch noch ziemlich zahlreiche hypervoluminöse Fasern (von 90—125  $\mu$ , eine von 155  $\mu$ ), die letzteren zum Theil fast isolirt liegend. — Fasern alle rundlich. Querstreifung deutlich. Deutliche Kernvermehrung (4—7 Randkerne), auch zahlreiche Fasern mit centralen Kernen. Mässig zahlreiche Spaltbildungen, nichts von

Vacuolen; einzelne Fasern von sehr grobkörniger Beschaffenheit des Querschnitts.

Auf dem Querschnitt finden sich einzelne grössere Inseln, die fast nur aus Muskelfasern mit viel Bindegewebe und einzelnen Fettzellen bestehen; hier sind die Muskelfasern besonders kernreich und zeigen mehrfach Spaltbildungen, einzelne exquisit hypervoluminöse Fasern sind darunter.

Auf dem Längsschnitt tritt fast nur das Fettgewebe in breiten Zügen hervor; dazwischen Streifen von derbem, welligem, kernreichem Bindegewebe, das einzelne Bündelchen vorwiegend atrophischer Muskelfasern, zum Theil auch nur kernreiche Reste von solchen enthält; ausserdem einzelne hochgradig hypervoluminöse Fasern.

b) *Musc. sacrolumbalis*.

Das Querschnittsbild ist dem des Quadriceps ausserordentlich ähnlich: vorwiegend Fettgewebe, mit vereinzelt, mehr oder weniger grossen Inseln von Muskelfasern, in sehr reichliches, derbes, kernreiches Bindegewebe eingehüllt, im Allgemeinen aber sind die Faserquerschnitte hier noch viel grösser.

Die Muskelfasern fast alle rundlich, mit mässiger bis reichlicher Kernvermehrung; viele Fasern mit (3—8) centralen Kernen. — Sehr zahlreiche hypervoluminöse Fasern von 80—100  $\mu$ , mehrere von 150—160  $\mu$ ; relativ wenig sehr atrophische Fasern. — Zahlreiche und schöne Spaltbildungen in 2—4 Theile. — Vielfach auch Vacuolen, besonders in einzelnen Fasergruppen häufig und zwar mehrfache kleine Vacuolen auf einem Querschnitt; sie kommen in Fasern von jedem Querschnitt vor, vorwiegend aber in den dickeren.

Gefässe enorm verdickt.

In einer Ecke des Querschnitts finden sich mehrere Gruppen von Muskelfasern, die in der Mehrzahl hochgradig hypervoluminös sind, neben zahlreichen atrophischen Fasern, in viel Bindegewebe. Sonst ziemlich viel vereinzelt hypertrophische Fasern über den Querschnitt zerstreut.

c) *Musc. gastrocnemius*. — Das Querschnittsbild ähnelt ganz dem von den beiden vorigen Muskeln: es zeigt vorwiegend Fettgewebe mit eingestreuten grösseren und kleineren von derbem, kernreichem Bindegewebe umhüllten Muskelfaserinseln, nur dass hier diese Muskelinseln etwas reichlicher und faserreicher sind, und die Atrophie der Fasern eine weit vorgeschrittene ist; sie sind fast alle sehr dünn; nur ganz vereinzelt, noch etwas dickere oder selbst hypervoluminöse (55—85  $\mu$ ) finden sich darunter; sie sind mässig kernreich, zeigen einzelne Spaltbildungen, keine Vacuolen. Einzelne Faserquerschnitte sind auffallend grobkörnig. — Die Gefässe stark verdickt. Einzelne schöne neuromusculäre Bündel.

Der Längsschnitt zeigt das entsprechende Bild: reichliches Fettgewebe, die Muskelfasern schön quergestreift, mässig kernreich.

d) *Musc. sartorius*.<sup>1)</sup> — Er bietet auf dem Querschnitt ein wesentlich anderes Bild, als die bisher beschriebenen drei Muskeln (Taf. III, Fig. 15).

1) Vgl. die Anmerkung auf S. 177.

Er zeigt weit überwiegendes Muskelgewebe, freilich mit überall mehr oder weniger hervortretender bindegewebiger Sklerose, aber ganz zurtücktretender Lipomatose. Die einzelnen Stellen des Muskels verhalten sich sehr verschieden:

1. sind solche da, die fast normal aussehen, aber doch schon deutliche Vermehrung und Kernreichtum des interstitiellen Bindegewebes zeigen; die Muskelfasern noch meist polygonal, mit mässiger Kernvermehrung, einzelnen centralen Kernen; eine oder die andere stark hypervoluminöse Faser findet sich darunter, auch einzelne atrophische (Taf. III, Fig. 15a).

2. solche mit etwas erheblicheren Veränderungen, beträchtlicher Sklerose, mit sehr viel Kernen, Muskelfasern von sehr verschiedener Dicke, viele sehr atrophisch, mässig zahlreiche hypervoluminöse darunter (Taf. III, Fig. 15b).

3. solche mit fast nur derbem, breitfaserigem, kernreichem Bindegewebe, mit hochgradig atrophischen, weit auseinanderstehenden Muskelfasern, mit hochgradig verdickten Gefässen (Taf. III, Fig. 15c).

4. endlich solche, wo mehr oder weniger zahlreiche Fettzellen sich eingelagert finden, so dass das Bild dem des Quadriceps sehr ähnlich wird (Taf. III, Fig. 15d).

Reichliche Fettzellen finden sich auch an einzelnen Stellen in der Umgebung der grösseren Gefässe.

Der Muskel bietet so an den verschiedenen Stellen seines Querschnitts ein geradezu klassisches Bild der verschiedenen möglichen Formen des Processes.

Im Einzelnen ist noch zu sagen, dass die Muskelfasern meist abgerundet, zum Theil kreisrund erscheinen; dass die hypervoluminösen Fasern (85—105  $\mu$ ) im Ganzen spärlich sind; dass die Kernvermehrung in denselben eine mässige ist (4—9 pro Querschnitt), hie und da centrale Kerne; dass keine sichere Vacuolenbildungen, aber mässig zahlreiche, sehr deutliche Spaltbildungen da sind; dass die Querstreifung meist deutlich, die Querschnittszeichnung meist homogen und feinkörnig, an einzelnen Fasern auch ganz grobkörnig erscheint.

Vom Längsschnitt ist nur zu sagen, dass die Querstreifung durchweg sehr schön, die Kernvermehrung eine mässige ist und dass sich schöne Kernzeilen nur in einzelnen sehr breiten Fasern mit undeutlicher Querstreifung finden.

#### e) Musc. biceps brachii.

Der Querschnitt zeigt ein etwas wechselndes Bild, überwiegend ist starke bindegewebige Sklerose mit Lipomatose und ziemlich vorgeschrittener Atrophie. Im Einzelnen:

1. kleine Stellen mit relativ dicht stehenden, wohl erhaltenen, zum Theil hypervoluminösen (75—115  $\mu$ ) Muskelfasern, mit mässigem Bindegewebe, mit viel Kernen; die Muskelfasern ebenfalls sehr kernreich, viel centrale Kerne; deutliche Spaltbildungen, aber nicht zahlreiche.

2. ebenso einzelne kleine Stellen, wo ausschliesslich derbes

Bindegewebe mit bereits hochgradig atrophischen Fasern, ohne hypervoluminöse, liegt.

3. die Hauptmasse, aus Bündeln von hochgradigster, derber, bindegewebiger Sklerose mit mehr oder weniger reichlicher Einlagerung von Fettzellen bestehend, zeigt Muskelfasern auf allen Stadien der Atrophie mit Kernvermehrung und Spaltbildungen; fast nur atrophische Fasern, nur ganz spärliche hypervoluminöse darunter. Keine deutlichen Vacuolen.

An diesem Muskel finden sich unzweifelhaft die hypervoluminösen Fasern fast ausschliesslich da, wo die Veränderungen am geringsten sind, wo noch die meisten Muskelfasern liegen.

Die Gefässe sind colossal verdickt. — Sehr viele „abgeschnürte“ neuromusculäre Bündel in diesem Muskel.

f) *Musc. supinator longus*.

Das Gesamtbild auf dem Querschnitt ähnelt am meisten demjenigen des Biceps: Hochgradige Sklerose und Lipomatose mit weitgediehener Atrophie der Muskelfasern, mit spärlichen, aber deutlichen Spaltbildungen und ohne Vacuolen.

Ein Theil des Muskels besteht nur aus derbem, colossal kernreichem Bindegewebe mit durchweg hochgradig atrophischen ( $30-50\ \mu$ ) Muskelfasern, ohne Fettzellen; keine unzweifelhaft hypervoluminösen Fasern, die dicksten  $50-60\ \mu$ ; Fasern ziemlich kernreich, ihre Querstreifung gut; einzelne Spaltbildungen.

Ein anderer Theil ist viel reicher an Fettzellengruppen, enthält aber auch viel derbes Bindegewebe mit meist atrophischen Muskelfasern, darunter aber wieder einzelne sehr dicke, von  $60-80\ \mu$ . — Gefässe enorm verdickt.

Ein anderer Theil endlich besteht fast nur noch aus Fettgewebe. — Auch in diesem Muskel finden sich mehrfach „abgeschnürte“ Bündel.

Der Längsschnitt giebt ein analoges Bild: Fast nur Fett- und Bindegewebe mit eingelagerten ganz atrophischen Muskelbündelchen, zum Theil fadendünn, quergestreift, zum Theil in dünne Kernschläuche umgewandelt. — Stellenweise auch noch Bündel von dickeren Fasern, einzelne bis  $70$  und  $80\ \mu$  mit guter Querstreifung. Keine erhebliche Kernvermehrung; hie und da körniger Zerfall.

g) *Thenar*.

Der Querschnitt bietet noch das Bild reinen, fast normalen Muskelgewebes, aber mit verschiedener Bindegewebsvermehrung und fast ohne Fettzellen.

Das Bindegewebe ist überall deutlich vermehrt, an einzelnen Stellen sogar ziemlich erheblich und sehr kernreich. An den Muskelfasern sind wenig Veränderungen zu sehen: sie sind meist abgerundet, etwas kernreich, meist von mittlerer Grösse und darunter; zeigen ganz vereinzelte Spaltbildungen und keine Vacuolen.

An den am meisten veränderten Stellen ist auch die Faserbreite am verschiedensten, neben vielen atrophischen Fasern finden sich auch einzelne relativ dicke, von  $60-75\ \mu$ .

Auf dem Längsschnitt ebenfalls mässige Bindegewebsvermehrung, kein Fett. Muskelfasern schön quergestreift, einzelne auffallend breit,

ohne Vacuolen; mässige Kernvermehrung, einzelne kürzere und längere Kernzellen.

**Epikrise.** Der Gesamteindruck, welchen dieser Bericht machen wird, ist wohl der, dass der Befund am Nervensystem im Allgemeinen ein negativer war. Es fällt mir aber schwer, mich darüber ganz bestimmt auszusprechen. Sicher ist freilich, dass erhebliche Veränderungen, solche, welche sich mit der weitgehenden Erkrankung der Musculatur einigermaassen decken würden, nicht nachweisbar waren; auf der anderen Seite scheint es mir aber fast unzweifelhaft, dass das Rückenmark nicht ganz normal war, besonders im Lenden- und Brustmark. Aber diese Dinge sind so schwer zu beurtheilen, die Präcision und Klarheit der mikroskopischen Befunde hängt von so vielen Zufälligkeiten ab, dass ich mir ein sicheres Urtheil nicht auszusprechen getraue. Jedenfalls meine ich aber nicht, dass der Befund als ein absolut negativer angesehen werden kann.

Diesem etwas zweifelhaften Befunde am Rückenmark gegenüber kann freilich betont werden, dass die vorderen Wurzeln und die peripheren Nerven bis in die intramusculären Verzweigungen hinein unzweifelhaft normal erschienen. Dies spricht doch jedenfalls dafür, dass hier gröbere und länger bestehende Veränderungen in den grauen Vordersäulen nicht vorhanden gewesen sind, obgleich ja neuere Erfahrungen in Bezug auf die Beurtheilung dieser Dinge zur grössten Vorsicht mahnen.

In Bezug auf den Muskelbefund scheint mir das bemerkenswertheste Ergebniss zu sein, dass die hier von der Leiche entnommenen Präparate genau so aussehen, wie die von am Lebenden excidirten Muskelstückchen. Für den Quadriceps ist dies ganz speciell nachgewiesen und es ist hier die Uebereinstimmung, selbst in den gefundenen Maassen der hypervoluminösen Fasern eine ganz frappante. Aber auch die Bilder von den übrigen Muskeln sind in jeder Beziehung so vollkommen übereinstimmend mit meinen übrigen, von anderen, lebenden Kranken stammenden Präparaten, dass es für mich keinem Zweifel mehr unterliegt, dass die Verwerthung solcher Präparate für die Erforschung der Dystrophie ihre volle Berechtigung hat. Die Bedenken, die man wiederholt dagegen geäussert hat, scheinen mir nach dieser ausgiebigen Erfahrung ganz gegenstandslos zu sein (vorausgesetzt, dass es sich um etwas grössere ausgeschnittene Stückchen und nicht etwa um mit der Harpune herausgerissene Fetzen handelt).

Weiterhin aber ist es auch hier wieder hervortretend, wie ausser-



ordentlich mannigfach die Bilder nicht bloß in den verschiedenen Muskeln des gleichen Individuums, sondern auch in einem und demselben Muskel an verschiedenen, einander naheliegenden Stellen seines Querschnittes sein können. Zwei, drei, vier und mehr verschiedene Formen und Stufen des anatomischen Processes kann man so nebeneinander finden, welchen man in anderen Muskeln oder bei anderen Individuen und anderen Formen der Dystrophie in den verschiedensten Muskeln begegnet ist. Ich brauche das hier nicht wieder im Detail auszuführen.

Ich weise nur noch auf das Verhalten des Thenar hin, in welchem sich entschieden Veränderungen finden und zwar vorwiegend im Bindegewebe (Wucherung), weniger deutlich an den Muskelfasern.

#### c) Infantile Form.

14. Beobachtung von Landouzy und Déjérine (l. c. 1. Arbeit, Beobachtung 2). Krankheitsgeschichte s. klinischer Theil, Beobachtung 42. Tod im Alter von 24 Jahren an Lungentuberculose.

Sectionsbefund ergibt die bereits in der Krankheitsgeschichte angegebene Localisation des Muskeleleidens.

1. Befund am Nervensystem ergibt durchaus normale Verhältnisse: Rückenmark mit seinen Vorderhornanglienzellen, die bulbären Kerne (speciell der Facialiskerne), die vorderen Wurzeln, die peripheren Nerven und die intramusculären Nervenzweige erscheinen durchaus normal.

2. Der Befund an den Muskeln ist nur in sehr mangelhafter Weise erhoben; die Alkoholhärtung ist offenbar den Präparaten sehr ungünstig gewesen, und die Verfasser geben in ihrer 2. Arbeit (l. c. S. 1016 und 1020) selbst zu, dass sie wegen mangelhafter Färbungsmethoden wichtige Veränderungen (Kernvermehrung, Faserhypertrophie u. s. w.) wohl übersehen haben. Darnach sind die folgenden Angaben zu beurtheilen.

In den weniger veränderten Muskeln einfache Atrophie der Fasern, ohne Kernvermehrung (?); angeblich sehr geringe interstitielle Sklerose.

In den stark veränderten Muskeln reichliches Bindegewebe mit mehr oder weniger zahlreichen Fettzellenreihen, schwache Reste von Muskelfasern, meist atrophisch; ausserdem aber bei der später wiederholten Untersuchung in mehreren Muskeln „sehr zahlreiche“ hypertrophische Fasern (130—172  $\mu$ ). — Auf Spaltbildungen und Theilungsvorgänge, Vacuolisirung u. dgl. haben die Verfasser offenbar nicht geachtet.

#### d) Unbestimmte Formen.

15. Beobachtung von Heubner<sup>1)</sup>.

Dieser von mir schon früher (s. Klin. Theil S. 88) kurz erwähnte Fall

---

1) Ein paradoxer Fall von infantiler progressiver Muskelatrophie. Festschrift für E. L. Wagner. Leipzig, F. C. W. Vogel. 1887.

ist einer der bemerkenswerthesten. Er betrifft einen jugendlichen Kranken, Spröde, bei seinem Tode 21 Jahre alt, welchen ich selbst in der Leipziger Poliklinik längere Zeit beobachtet und wiederholt genau untersucht habe.

Keine Heredität. — Als Kind viel Kopfschmerzen, mit 14 Jahren wiederholt kleine Krampfanfälle.

Im 3. Lebensjahre nach Scharlach Verschlechterung des Ganges, Schwäche in den Beinen und im Rücken, später auch in den Armen und Händen. Langsame Verschlimmerung; mit 14 Jahren Treppensteigen unmöglich, mit 16 Jahren das Gehen völlig unmöglich.

Damals (1881) folgender Status: Gesicht normal. Atrophie und Schwäche besonders in den Oberarmen und Oberschenkeln, ferner in den Rückenmuskeln und Deltoideis. Cucullaris, Supra- und Infraspinatus nicht atrophisch. — Vorderarm- und Handmuskeln, sowie die Unterschenkelmuskeln noch ziemlich normal, doch etwas geschwächt. — Nach den vorhandenen Maassen scheint zwischen dem 15. und 16. Jahr eine erhebliche Wiederzunahme des Umfangs der schon hochgradig atrophirten oberen und unteren Extremitäten eingetreten zu sein (am Oberarm bis 4,5 — am Oberschenkel um 4,5 — an der Wade um 6,0 Cm.) — wahrscheinlich durch zunehmende Lipomatose. Patellarreflexe erloschen, Achillessehnenreflex erhalten. Keine fibrillären Zuckungen. — EaR, obwohl eifrig gesucht, wird niemals mit Sicherheit constatirt; einige Male schienen Andeutungen davon vorhanden zu sein, dieselben bestätigen sich jedoch bei weiteren Untersuchungen nicht (Erb).

Fortschreitende Schwäche, Zunahme des Leidens, dabei aber die Vorderarme und Waden noch immer relativ kräftig; Patient verrichtet mit seinen Händen noch allerlei Arbeit (Rohrflechtere), während er sonst am ganzen Körper fast hilflos geworden ist.

Bei den Untersuchungen in den letzten Lebenswochen zeigen sich an den Armen die meisten Bewegungen noch ausführbar, aber alle sehr schwach. Pectorales, Cucullares, Latissimi scheinen noch leidlich entwickelt, ebenso die Vorderarmmuskeln; die kleinen Handmuskeln „machen einen atrophischen Eindruck“, an den Daumenballen sind kleine Zuckungen bemerkbar. — An den Beinen sind die Bewegungen mit den hochgradig atrophirten Oberschenkelmuskeln grösstentheils unmöglich; Fussbewegungen sind noch ausführbar. — Glutaei sehr schlaff; Wade noch relativ leidlich entwickelt. — Gesicht normal. Keinerlei bulbäre Symptome.

Tod am 4. Juni 1886 an Lungenphthise.

Sectionsbefund. Unterhautgewebe überall sehr fettreich. Musculatur (— leider konnten Vorderarm-, Hand-, Waden- und Fussmuskeln nicht untersucht werden —) fast nirgends mehr normal: von einfacher Atrophie und Blässe, durch mehr fahle, röthlichgelbe, streifige, schlaffe Beschaffenheit bis zur völligen Umwandlung in ein — etwas sehniges — Fettgewebe finden sich alle Uebergänge. Am wenigsten verändert sind u. a. Cucullaris, die vordere Partie des Latissimus, die Pectorales, die Bauchmuskeln, die Sternocleidomastoidei; stark verändert: Biceps, Triceps, Sartorius, Splenius, Adductores u. s. w.; total verfettet: Deltoideus, Quadric. femoris, Sacrolumbalis u. s. w. — Nirgends mehr eine wirkliche Hypertrophia lipomatosa.

## Mikroskopische Untersuchung.

### 1. Befund am Nervensystem.

Das Rückenmark zeigt sehr erhebliche Veränderungen; zunächst eine allgemeine Grössenreduction, besonders im Lendentheil; histologisch lediglich Veränderungen in Bezug auf die grossen Ganglienzellen der grauen Vordersäulen und stellenweise an den entsprechenden vorderen Wurzeln. Kurz zusammengefasst findet sich auf allen Querschnitten des Rückenmarks eine bedeutende Reduction der Zahl der grossen Ganglienzellen der Vordersäulen, besonders in der Cervical- und Lendenanschwellung, wo sie stellenweise absolut fehlen. Die restirenden Zellen zum Theil noch wohl erhalten, zum Theil bis auf kleine Reste geschrumpft.

Die vorderen Wurzeln stellenweise dünner und faserärmer; an den Anschwellungen stark atrophisch und bindegewebsreich; hintere Wurzeln normal.

Im Gewebe sonst nichts von Kerninfiltration, Entzündung u. dgl.; keine Gliawucherung, keine Fettkörnchenzellen. — Clarke'sche Säulen völlig normal.

Periphere Nerven. Nn. crurales zeigen den Charakter allgemein atrophischer Nerven mit beträchtlicher Bindegewebsvermehrung, aber nirgends eigentliche Degenerationsvorgänge; die Atrophie ist wohl bedingt durch Ausfall oder einfachen Schwund einzelner Nervenfasern. — Im N. medianus deutliche partielle Atrophie, die Nervenfasern stellenweise ganz geschwunden, viel Bindegewebe. — Nichts von Degenerationsvorgängen. — Die Muskeläste in mehreren Muskeln anscheinend normal, in anderen (Splenius) entschieden atrophirt, mit Faserschwund und Bindegewebsvermehrung.

### 2. Befund an den Muskeln.

Es wurden 7 Muskeln genau untersucht; durch die grosse Güte des Herrn Collegen Heubner habe ich Präparate davon selbst durchgesehen und seine Schilderung nach allen Richtungen bestätigen können; in Bezug auf die Spaltbildungen, die von Heubner nicht erwähnt werden, konnte ich seinen Angaben noch etwas hinzufügen. Ich theile im Folgenden hauptsächlich meine eigenen Notizen mit.

#### a) Musc. splenius.

Noch zum grössten Theil ganz normal; eckige, dicht beisammen liegende Fasern mit ganz wenig Bindegewebe und Kernen (Grösse 38—50  $\mu$ ); dazwischen einzelne hypervoluminöse Fasern, rundlich, einzelne auch noch eckig (90—147  $\mu$ ). Ausserdem aber einige Stellen mit beginnender Veränderung, Bindegewebs- und Kernvermehrung, atrophischen Fasern; an einzelnen Stellen sind die Muskelfasern ganz platt gedrückt, schmal und länglich auf dem Querschnitt (in ganzen Bündeln) mit Kernvermehrung; dazwischen reichliche Kerne. — Einzelne Spaltbildungen, aber keine deutlichen Vacuolen. — Einzelne Bündel von Fettzellen.

#### b) Musc. longissimus dorsi.

Auf dem Querschnitt die Veränderungen sehr ungleich; ein Theil besteht fast ganz aus Bindegewebe mit kaum erkennbaren Resten von Muskelfasern (Kernschläuchen), dazwischen grosse Haufen von

Fettzellen, lipomatöses Gewebe; ein anderer Theil besteht fast nur aus hypertrophischen Muskelfasern ( $160-192\ \mu$ ) mit interstitieller Bindegewebsvermehrung; viele Riesenfaser (bis  $210\ \mu$ ), sehr reichliche Kernvermehrung, ziemlich zahlreiche Vacuolen- und Spaltbildungen. Die Vacuolen zum Theil sehr schön,  $6-8-10$  in einer Faser.

Der Längsschnitt zeigt entsprechend hochgradig lipomatöse und kernreiche Bindegewebszüge mit kaum noch erkennbaren Muskelfaserresten, abwechselnd mit breiten Zügen hypertrophischer Fasern; colossale Kernzeilenbildung, einzelne Vacuolen. Gefäße sehr verdickt und kernreich.

c) *M. sartorius*.

Auf Längs- und Querschnitten ziemlich hochgradige Veränderungen, aber sehr ungleich vertheilt: hypertrophische Fasern mit sehr schmalen, atrophischen in buntem Wechsel; sehr reichliches Bindegewebe mit colossal viel Kernen und Fettzellenhaufen; viele hochgradig hypertrophische Fasern, sehr viele und schöne Vacuolenbildungen, auch auf dem Längsschnitt; eine Anzahl deutlicher Spaltbildungen. — In den Muskelfasern colossale Kernvermehrung, exquisite Kernzeilen; Muskelfaserreste in Form von langgestreckten, schmalen Kernschläuchen. — Sehr verdickte Gefäße.

d) *M. teres major*.

Sehr hochgradig verändert: Massen von Bindegewebe mit enorm viel Kernen, sehr viele hypertrophische und sehr viele atrophische Fasern, einige Vacuolenbildungen. Viel Fettzellenhaufen.

e) *M. sacrolumbalis*.

Besteht fast nur aus Fettgewebe mit wenigen Resten von untergegangenen Muskelfasern. Dazwischen aber noch einzelne erhaltene Muskelfaserbündel und in diesen sicher Hypertrophie der Fasern, Spaltbildungen (auf Quer- und Längsschnitt) und deutliche Vacuolenbildung.

Dieser im höchsten Maasse interessante und überraschende Fall ist gewiss nicht leicht zu beurtheilen. Gleichwohl müssen die Ergebnisse der klinischen Beobachtung sowohl, wie die der anatomischen Untersuchung der Muskeln übereinstimmend zu dem Schlusse führen, dass hier unzweifelhaft eine Dystrophie vorliegt. Heubner hat die klinischen Gründe schon sorgfältig erwogen, die Verschiedenheiten des Krankheitsbildes von den bekannten „Formen“ der Dystrophie hervorgehoben und ist dabei doch zu dem Schluss gekommen, dass es sich um eine Dystrophie handle. Ich kann ihm darin nur beistimmen und habe schon früher (s. klinischen Theil S. 88) ausgesprochen, dass auch ich heute diesen Fall, der mir seiner Zeit „einiges Unbehagen“ verursachte, jetzt ohne jedes Bedenken vom klinischen Standpunkt aus zur Dystrophie rechnen würde.

Noch bestimmter wird dieser Schluss aber durch die anatomische Untersuchung der Muskeln: der Befund ist absolut identisch mit dem bei der Dystrophie und hat die allergrössten Analogien mit dem Fall von Fr. Schultze. Ich habe jetzt hinreichend zahlreiche Muskeln von allen Formen der Dystrophie gesehen, um sagen zu können, dass der Muskelbefund in dem Heubner'schen Falle ein geradezu klassisches Bild der bei dieser Krankheit vorkommenden Muskelveränderungen darstellt.

So scheint eigentlich gar kein Zweifel an der Bedeutung dieses Falles möglich.

Und nun dieser Befund am Rückenmark! So hochgradig und deutlich und sicher, wie er nur sein kann, und hier der stricteste Gegensatz zu dem sonst fast ganz identischen Befunde in dem Falle von Schultze! Es wird unsere Aufgabe sein, weiter unten genauer auf diese bemerkenswerthe Thatsache einzugehen.

Ich führe weiter noch die folgenden Beobachtungen an.

16. Beobachtung von R. Schulz<sup>1)</sup>. Wahrscheinlich Pseudohypertrophie.

15jähriger Junge; noch 3 Brüder in gleicher Weise erkrankt; Patient selbst mit 7 Jahren erkrankt; typischer Gang und Haltung; keine Gesichtsbetheiligung; Vorderarme und Hände, sowie die Unterschenkel noch ziemlich intact. — Tod an Tuberculose.

1. Befund am Nervensystem.

Im Lendenmark eine grobe Läsion, wahrscheinlich traumatisch, beim Herausnehmen entstanden.

Im Halsmark ein 3—4 Mm. langer Erweichungsherd im rechten Vorderhorn (wohl frischen Datums).

Sonst im Rückenmark nur bald rechts, bald links „die Ganglienzellen der Vorderhörner geringer an Zahl, zum Theil gequollen, zum Theil geschrumpft, ohne deutlichen Kern und schön entwickelte Fortsätze“.

An den peripheren Nerven keine Degeneration.

2. Befund an den Muskeln.

In verschiedenen Muskeln hochgradige Lipomatose mit atrophischen und hypertrophischen Fasern, in anderen geringere Lipomatose, atrophische und hypertrophische Fasern mit erheblicher Kernvermehrung, in einzeln auch Vacuolenbildungen. (Keine genauere Beschreibung gegeben.)

Der Fall ist klinisch und nach dem Muskelbefund wohl sicher als Dystrophie und wahrscheinlich als Pseudohypertrophie aufzufassen. Dagegen ist der Rückenmarksbefund nicht wohl zu verwerthen; was hat die Tuberculose an demselben verschuldet? Alles

1) Ueber Dystroph. muscul. progress. — Tagebl. d. 62. Vers. deutsch. Naturf. u. Aerzte in Heidelberg. 1889. S. 414.

in Allem darf man ihn aber wohl ziemlich sicher als negativ oder wenigstens als für das Hauptleiden bedeutungslos ansehen.

Noch schwieriger ist der folgende Fall zu beurtheilen.

17. Beobachtung von Preisz<sup>1)</sup>. Wahrscheinlich Pseudohypertrophie.

23jährige Näherin, im 15. Jahre erkrankt; Lordose, Gehstörung, Schwäche der Arme u. s. w.

Typischer Fall (nur der Supinator longus frei). Keine EaR (die aber früher in einzelnen Muskeln bestanden haben soll). Gesicht frei. Retraction im Biceps. — Tod an Phthise und verrucöser Endocarditis.

1. Befund am Nervensystem.

Rückenmark: Im oberen Halsmark in den Vordersäulen einige geschrumpfte, pigmentirte, kern- und fortsatzlose Ganglienzellen. — Halsanschwellung: Das Centrum der Vordersäulen etwas licht, wie rareficirt, zeigt Schrumpfung mancher Ganglienzellen.

Oberes Dorsalmark: Einzelne lichte Stellen der Vordersäulen, verschiedene kleine Blutungen in diesen und in der Basis der Hinter säulen.

Mittleres Dorsalmark: An einer 3—4 Mm. (!) langen Stelle ausgesprochene Blutungen in die grauen Säulen und einen Theil der Seitenstränge; verdickte, erweiterte und geschlängelte Gefäße; zerfallende Axencylinder und Markscheiden, keine Ganglienzellen mehr. —

Unteres Dorsalmark: Im vorderen Theil der Vordersäulen geschrumpfte, pigmentirte, mit Pigmentkern versehene Ganglienzellen; in den Pyramidenbahnen viel gequollene Axencylinder; in den Hintersträngen kleine Lücken. — Lendenmark: Laterale und centrale Theile der Vordersäulen lichter; Ganglienzellen theilweise geschrumpft, zu Schollen ohne Kern. Gliazellen vermehrt; Nervenfaserbündel vermindert. — An fast allen Schnitten kleine Blutungen in der grauen Substanz.

Vordere Wurzeln: Mehr oder weniger gequollene Axencylinder, verdünnte Fasern, stellenweise reichliche, kleinzellige Infiltration (am stärksten im Dorsalmark).

Periphere Nerven: Verdickung des Endoneurium mit Herden kleinzelliger Infiltration; blos dünne Nervenfasern, dazwischen Lücken.

Intramusculäre Nerven: Zellige Infiltration, starke Wucherung des Peri- und Endoneurium, einzelne gequollene Axencylinder (durchaus nicht an allen Nerven).

2. Befund an den Muskeln. Hochgradige Atrophie der Fasern mit reichlicher Kernwucherung und allen möglichen Formen des Zerfalls; in einigen Muskeln ausgesprochene Hypertrophie (80—117  $\mu$ ) eines Theils der Fasern. — Bindegewebswucherung und Lipomatose in verschiedenem Grade.

Die Epikrise dieses Falles ist sehr schwer; klinisch scheint es eine wirkliche Pseudohypertrophie gewesen zu sein. Aber die Rücken-

1) Histologische Untersuchung eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln. Arch. f. Psych. u. Nerv. XX. S. 417. 1889.

marksveränderungen sind jedenfalls zum grössten Theil ganz frisch (mit der Tuberculose oder der Endocarditis zusammenhängend?), zum Theil mögen sie wohl auch älter sein, ebenso an den peripheren Nerven. Ob der Ganglienzellenbefund wirklich pathologisch ist? Die Competenz des Autors, der z. B. die bekannten neuromusculären Bündel für etwas bei der Krankheit Specificisches hält, erscheint mir nicht ganz ausreichend, um das ohne Weiteres zu glauben.

So ist der Fall jedenfalls kaum zu verwerthen und kann nicht ohne Fragezeichen passiren, wenn er auch allerdings sehr bemerkenswerth ist und vielleicht später — im Lichte weiterer Beobachtungen — eine gewisse Bedeutung haben wird.

#### 18. Beobachtung von Joffroy und Achard<sup>1)</sup>.

Sie betrifft eine ganz unbestimmbare Form, die sich erst im 55. Lebensjahr entwickelt hatte bei einer Frau, die ausserdem hysterisch und syphilitisch war.

Klinisch ist der Fall sehr unklar, anatomisch jedoch scheint er unzweifelhaft zur Dystrophie zu gehören; der Muskelbefund (mit Abbildungen) ist ganz typisch: ausgesprochene Atrophie und Hypertrophie der Fasern, Bindegewebswucherung und Lipomatose.

Befund am Nervensystem fast vollkommen negativ: Rückenmark und Oblongata normal; nichts an den Zellen der Vordersäulen; die vorderen Wurzeln wie die intramusculären Nervenzweige normal, nur in den peripheren Nerven etwas Bindegewebsvermehrung, aber keinerlei Nervendegeneration.

Ich bin geneigt, hier noch auf einzelne ältere Beobachtungen zurückzugreifen, welche im Lichte unserer neueren Erfahrungen wohl auch eine veränderte Bedeutung gewinnen. Ich denke zunächst an die von Fr. Schultze und mir<sup>2)</sup> im Jahre 1879 mitgetheilte Beobachtung, welche auch Schultze bereits wiederholt<sup>3)</sup> in einer wesentlich anderen Weise aufgefasst hat, als wir es damals gethan haben.

Auch mir scheint es jetzt, bei erneutem Studium des Falles, dass derselbe eine sehr erhebliche Aehnlichkeit mit der Dystrophie hat; jedenfalls hat die Localisation des Leidens die grösste Aehnlichkeit mit der juvenilen Form; auffallend — aber jetzt auch nicht mehr unerhört — ist nur das Auftreten im späteren Lebensalter.

1) Myopathie primitive, debutant à l'âge de 55 ans chez une femme hystérique et syphilitique. Arch. de méd. expér. etc. I. p. 575. 1889.

2) Ein Fall von progressiver Muskelatrophie mit Erkrankung der grauen Vordersäulen des Rückenmarks. Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. IX. S. 369. 1879.

3) S. Verhandl. d. 3. Congr. f. innere Medicin. S. 130. 1884 und l. c. „Ueber d. progress. Muskelschwund“ u. s. w. S. 66. 1886.

Auch der Muskelbefund ist, besonders da Schultze nachträglich noch Faserhypertrophie und Vacuolisierung in einigen Muskeln nachgewiesen hat, durchaus analog demjenigen bei der Dystrophie.

An den vorderen Wurzeln und peripheren Nerven fanden sich keine oder nur geringfügige Veränderungen. Im Rückenmark dagegen in den unteren Partien der Hals- und der Lendenanschwellung deutliche, wenn auch nicht hochgradige Veränderungen der Ganglienzellen, mit Gliawucherung und stark hervortretenden Deiters'schen Zellen, mit Rarefaction der Nervenfasern.

Es ist ja gewiss zuzugeben, dass — wenn man überhaupt verlangt, dass nur grob-anatomische Läsionen der grauen Vordersäulen, bzw. ihrer Ganglienzellen als Ursache für periphere Muskelveränderungen angesehen werden sollen — die hier gefundenen Abweichungen sich mit den weit vorgeschrittenen Veränderungen an den Muskeln keineswegs decken. Aber damit sind die in unserer gemeinschaftlichen Arbeit angestellten Erwägungen noch keineswegs aus der Welt geschafft, und es giebt noch andere Möglichkeiten zu erörtern, auf die ich unten zurückkomme. Jedenfalls nähert sich unser Fall gewissermaassen dem von Heubner mit seinen hochgradigen spinalen Störungen.

Ganz ähnlich liegen die Verhältnisse in dem Falle von Kahler<sup>1)</sup>, welchen auch Schultze bereits mit unserer Beobachtung zusammengestellt und einer eingehenden kritischen Würdigung unterzogen hat. Ich kann mich dessen Ausführungen im Ganzen vollständig anschliessen. Das klinische Bild, die Entstehungszeit des Leidens, die Localisation der Atrophie, wie der anatomische Befund an den Muskeln sprechen entschieden für Dystrophie (und zwar die juvenile Form). — Aber Kahler fand in einzelnen peripheren Nerven Degeneration der Nervenfasern (doch wohl frischeren Ursprungs), normale vordere Wurzeln und im Halsmark, in ungleichmässiger Verbreitung über die Vordersäulen, Atrophie und Pigmentdegeneration der grossen Ganglienzellen und geringen Schwund des Nervenfasernetzes.

Auch hier also relativ geringe spinale Veränderungen gegenüber der Muskeldegeneration, und deshalb dieselben Bedenken wie in unserem Falle. Beide Beobachtungen haben aber jedenfalls die grösste Analogie miteinander.<sup>2)</sup>

1) Ueber die progress. Amyotrophien. Prag. Zeitschr. f. Heilk. 1884. S. 209.

2) Die allerneuesten Beobachtungen auf diesem Gebiet, die sehr merkwürdigen Fälle von Werdnig (Zwei frühinfantile hereditäre Fälle von progressiver Muskelatrophie unter dem Bilde der Dystrophie, aber auf neurotischer Grundlage. Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. XXII. S. 437. 1890) hier anzureihen, kann ich mich nicht



Nach dieser Zusammenstellung wäre nun zunächst auf die schon früher gestellte Frage einzugehen, ob die Veränderungen an den Muskeln in den verschiedenen Formen so weit übereinstimmen, dass sie als einheitliche, etwa in den einzelnen Fällen und Formen nur quantitativ, bezw. durch ihre Combination verschieden aufzufassen wären. Da muss nun vor allen Dingen entschieden werden, ob die an der Leiche, bei den Totalsectionen, gefundenen Veränderungen in der That übereinstimmen mit den Befunden, die man an excidirten Muskelstückchen erhoben hat.

Wer die mitgetheilten Sectionsbefunde, die Ergebnisse der Muskeluntersuchung und speciell die Befunde in den besonders genau und mit guten Methoden untersuchten Fällen von Fr. Schultze und Heubner genauer liest und sie mit der von mir u. A. gegebenen Beschreibung von excidirten Muskeln vergleicht, wird keinen Augenblick an der vollen Identität der Befunde zweifeln. Ueberall dasselbe histologische Bild, die wechselnde Fasergrösse, hypertrophische und atrophische Fasern, Kernvermehrung, Vacuolen- und Spaltbildungen, Abrundung der Fasern u. s. w. neben mehr oder weniger reichlicher Bindegewebswucherung mit Kernvermehrung, mit verschiedenen Graden von Lipomatose. Ich habe Gelegenheit gehabt, die betreffenden Präparate von Fr. Schultze, von Heubner und von P. Marie, welchen Herren ich für die Ueberlassung derselben zu grossem Danke verpflichtet bin, zu sehen und mit meinen Präparaten zu vergleichen: sie zeigten in allen wesentlichen Punkten eine so völlige Uebereinstimmung mit den meinigen, dass sie kaum voneinander zu unterscheiden sind (ausser etwa durch die verschie-

---

entschliessen. Dieselben nehmen klinisch (sehr frühes Entstehen, rasches Fortschreiten, Fehlen von Hypertrophie, fibrilläre Zuckungen, weitverbreitete EaK, bulbäre Symptome, allerlei sonstige nervöse Störungen u. s. w.) wie anatomisch (hochgradige Veränderungen an den grauen Vordersäulen, vielfache Veränderungen in der weissen Substanz, histologisches Verhalten der übrigens sehr ungenügend untersuchten — bei der Section wurde „ein Stück des *Musc. gastrocnemius*“ entnommen, das war Alles! — Muskeln) eine so durchaus gesonderte Stellung ein, dass ich ihre Zugehörigkeit zur Dystrophie in keiner Weise zugeben kann. Ueber ihre genauere Stellung zu oder zwischen den verschiedenen ähnlichen Krankheitsformen möchte ich mir aber zur Zeit noch gar kein sicheres Urtheil gestatten. Sie scheinen mir noch am ehesten zu der Poliomyelitis ant. chron. zu gehören, obgleich auch dies seine Bedenken hat; sie mögen als merkwürdige Fälle einstweilen registrirt werden. Ich glaube vor Kurzem einen ähnlichen Fall gesehen zu haben, der allerdings auch sehr an Dystrophie erinnerte, sich aber doch wohl davon unterscheiden liess. — Der von Klebs kürzlich besprochene, merkwürdige Sectionsbefund (Correspondenzbl. f. Schweiz. Aerzte. XXI. 1891) bei einer juvenilen Form kam mir erst während der Correctur zur Kenntniss.

denen Färbungsmethoden). Besonders schlagend ist aber das Ergebniss in meinem Falle Arnold (klinischer Theil, Beobachtung 24, Sectionsbefund s. oben Nr. 13, S. 208 ff.), wo z. B. die Präparate des am Lebenden excidirten und des der Leiche entnommenen *Musc. quadriceps* absolut identischen Befund ergaben.

Freilich ist dabei zuzugeben, dass die Querstreifung an den der Leiche entnommenen Präparaten im Allgemeinen deutlicher, breiter und schöner erscheint; ferner, dass die wellige Beschaffenheit der Muskelfasern auf dem Längsschnitt an den Präparaten vom Lebenden häufiger und ausgesprochener ist; doch wird dieselbe auch in den Leichenpräparaten nicht vermisst und ist hier gelegentlich in sehr hohem Maasse ausgesprochen. Um so mehr Gewicht ist dabei zu legen auf die überall an den Leichenpräparaten gefundene Faserhypertrophie, die Abrundung der Fasern und die Kernvermehrung, weil man dieselben als Folgen der Excision am Lebenden hat hinstellen wollen. Auch die fibrilläre Längszerklüftung ist offenbar an den Leichenpräparaten sehr ausgesprochen.

Es liegt somit kein Grund vor, die durch Excision am Lebenden gewonnenen Präparate zu beanstanden, weil ein Theil der darin zu findenden Veränderungen auf die Folgen der Excision (Contraction, Zusammenschnurren der Muskeln) zurückzuführen wäre. Höchstens würden die Präparate von lebenden Muskeln, welche ein gleichmässiges Hypervolumen aller Fasern erkennen lassen (z. B. *Deltoideus* von Fall 3 [Wolf], *Deltoideus* von Fall 4 [Holzlehner], *Biceps* [2] von Fall 7 [Götz], Beobachtung 1 von Hitzig s. oben S. 195), zu Bedenken Veranlassung geben können, die jedoch bei genauerer Ueberlegung schwinden müssen (s. unten S. 228); diese Dinge bilden überdies doch nur einen untergeordneten Theil des Befundes. — Wir dürfen somit die durch Excision und die durch Totalsectionen gewonnenen Ergebnisse ohne Bedenken zusammenfassend betrachten.

Und das Resultat dieser Betrachtung scheint mir zu sein, dass sich wesentliche und durchgreifende Unterschiede der histologischen Muskelveränderungen bei den einzelnen klinischen Formen der Dystrophie nicht finden. Alle einzelnen histologischen Veränderungen sowohl im Muskel-, wie im Bindegewebe kommen bei allen Formen vor: die Hypertrophie und die Atrophie der Fasern, die Kernwucherung und Vacuolisirung, die Spaltbildungen und Theilungen derselben ebenso, wie die Hyperplasie und Kernvermehrung des Bindegewebes, die Verdickung und Kernwucherung an den Gefässwandungen, wie die zunehmende Einlagerung von Fettzellen bis zu den höchsten Graden der Lipomatose.

Der Grad dieser einzelnen Veränderungen ist allerdings in den einzelnen Fällen ein sehr verschiedener; allein es handelt sich dabei lediglich um quantitative Unterschiede: zahlreiche oder spärliche Faserhypertrophien, zahlreiche und spärliche Spaltbildungen, starke und mässige Bindegewebshyperplasie, reichliche oder spärliche Fettzelleneinlagerung kommen vor. Es ist unzweifelhaft, dass dieselben Verschiedenheiten, lediglich auf quantitativen Differenzen beruhend, sich nicht selten, sogar ganz regelmässig in den Muskeln eines und desselben Individuums, ja sogar auf dem Querschnitt eines und desselben Muskels an verschiedenen Stellen finden, wie oben gezeigt wurde. Besonders instructiv sind in dieser Beziehung die Querschnitte des Sartorius und des Supinator longus von der Section Arnold (s. oben S. 210 ff.), und andererseits kann man in den Präparaten von verschiedenen Fällen und Formen, aus allen möglichen Stadien des Leidens, stets einzelne Stellen finden, die eine ganz überraschende Aehnlichkeit besitzen, so dass Niemand sie für Präparate von verschiedenen Krankheitsfällen halten würde.

Ich komme somit, wie auch schon auf Grund blos meiner eigenen 7 Fälle, zu dem Schluss, dass bei all den verschiedenen Formen der Dystrophie die Muskelveränderungen in allen wesentlichen Punkten identische sind, dass sie lediglich quantitative Differenzen und mehr oder weniger zufällige Combinationen zeigen und dass somit vom anatomischen Standpunkte aus kein Grund vorliegt, eine Scheidung in verschiedene getrennte Formen beizubehalten. Jedenfalls würde bei allen diesen Formen der anatomische Befund in den Muskeln ein sehr übereinstimmender sein.

Wie verhält es sich nun aber mit dem Nervensystem? Obgleich hier noch nicht allzu viele Befunde vorliegen, ist doch auch im Allgemeinen die Uebereinstimmung derselben eine genügend grosse; sie würde eine vollständige sein, wenn nicht in neuester Zeit einzelne abweichende Thatsachen (die Befunde von Frohmaier, Heubner, Preisz, vielleicht auch die von Erb-Schultze und Kahler) zum Vorschein gekommen wären.

Besonders mit Rücksicht auf die ziemlich zahlreichen Sectionen von Pseudohypertrophie (s. die Zusammenstellung bei Fr. Schultze l. c.) konnte man im Hinblick auf die neueren Beobachtungen von Lichtheim, Schultze, Landouzy-Déjérine, P. Marie, Westphal, Singer, Eisenlohr, Dreschfeld, Joffroy und Achard u. A. wohl sagen, dass bei den verschiedenen Formen der Dystrophie der Befund am centralen Nervensystem lediglich ein

negativer gewesen ist und dass auch an den peripheren Nerven, wenn überhaupt etwas, doch nur unbedeutende, inconstante und, wie es scheint, auch unwesentliche Befunde erhoben wurden.

Aber hier ist nun durch die oben erwähnten Beobachtungen von Frohmaier, Heubner u. A. die Sachlage doch etwas verändert, es sind jetzt unzweifelhaft auch mehr oder weniger hochgradige Veränderungen an den grauen Vordersäulen nachgewiesen; andere Beobachtungen (von Erb-Schultze, von Kahler z. B.) können nun mit mehr Sicherheit als hierher gehörig angesprochen werden und in dem Lichte dieser Thatsachen gewinnen nun, wie mir scheint, die kleineren Befunde bei Singer, Gibney, R. Schulz, sowie die älteren gelegentlichen Befunde von Clarke-Gowers, Drummond, Bramwell, Pick eine etwas erhöhte Bedeutung.

Nicht als ob ich deshalb gleich die Bedeutung der Befunde von Frohmaier, Heubner u. s. w. überschätzen wollte und sie für wesentlicher und wichtiger hielte als die negativen! Davon ist keine Rede. Ich bin selbstverständlich der Meinung, dass die negativen Befunde bei dem heutigen Stande unserer Untersuchungsmethoden jedenfalls die Regel bilden, und betrachte die positiven nur als Ausnahmen, die aber für die allgemein-pathologische Beurtheilung des Leidens vielleicht von grosser Bedeutung sind. Sie lehren jedenfalls, dass gelegentlich auch bei dem ausgesprochenen klinischen Bild der Dystrophie gröbere Veränderungen am Nervensystem vorkommen können; freilich haben wir noch keine Vorstellung davon, unter welchen Umständen dies der Fall ist; ob die Form, die Dauer, die Intensität des Leidens, ob zufällige äussere Umstände, ob die ätiologischen Verhältnisse, ob etwaige Complicationen dabei eine Rolle spielen oder nicht. Es lohnt auch wohl kaum, jetzt schon näher darauf einzugehen.

Für unsere Hauptfrage — ob etwa die verschiedenen Formen der Dystrophie eine verschiedene anatomische Grundlage haben — lehren meines Erachtens auch diese positiven Befunde nichts: der eine Fall (Heubner) betrifft eine „unbestimmte“ Form (am nächsten noch der juvenilen stehend), dasselbe gilt für den Fall Erb-Schultze; ein anderer Fall (Frohmaier) betrifft eine typische juvenile Form und zu dieser wäre auch der Fall Kahler zu rechnen; die Beobachtungen von Singer und von Preisz dagegen betreffen pseudohypertrophische Formen. Dem gegenüber ist wieder in dem Fall Schultze bei einer juvenilen (oder unbestimmten), von Landouzy-Déjérine bei infantiler und juveniler Form, von P. Marie, von Eisenlohr bei typisch-juveniler Form, von West-

phal, von mir selbst u. A. bei pseudohypertrophischer Form ein durchaus negativer Befund constatirt, und wir kommen also auch hier zu dem Schluss, dass bei allen Formen der Dystrophie der negative Befund am centralen und peripheren Nervensystem die Regel bildet und dass die seltenen Ausnahmen von dieser Regel bei jeder beliebigen Form vorkommen können.

Das Resultat dieser Untersuchung ist also, dass vom anatomischen Standpunkt aus weder in dem Befund an den Muskeln, noch in dem Befund am Nervensystem eine Nöthigung zur Trennung der verschiedenen Formen vorliegt, dass im Gegentheil die Uebereinstimmung der Befunde bei den verschiedenen Formen eine hinreichend grosse ist, um eine einheitliche Auffassung der Dystrophie auch vom anatomischen Standpunkt aus als unbedenklich erscheinen zu lassen.

Ich verkenne dabei nicht, dass hier noch mancherlei Zweifel und Einwände erhoben werden können, dass ähnliche Muskelbefunde auch unter anderen Umständen vorkommen, dass man sie gefunden hat bei unzweifelhaften Spinalerkrankungen (W. Müller, Déjérine, Huet, Hitzig u. A. — ich werde darauf später noch zurückkommen), dass man auch bei myositischen Zuständen, dass man in der Umgebung von Geschwülsten in den Muskeln (Schäfer) ähnliche Verhältnisse beobachten kann, dass somit manche Punkte in der pathologischen Anatomie des Muskelgewebes noch recht dunkel sind. Aber darüber können wir vorläufig nicht hinaus, und es ist für mich hier zunächst nur wichtig gewesen, zu constatiren, dass die anatomische Untersuchung wenigstens keinerlei erhebliche Differenzen in den Muskeln bei den verschiedenen Formen der Dystrophie aufgedeckt hat. Die Hauptentscheidung bleibt doch jedenfalls der klinischen Beobachtung vorbehalten.

Und da nun diese, wie wir fröher gesehen haben, unzweifelhaft die allerinnigsten Beziehungen zwischen den verschiedenen Formen, vielfache Uebereinstimmung und alle möglichen fließenden Uebergänge zwischen denselben nachgewiesen hat, können wir uns wohl dem Endergebniss der übereinstimmenden klinischen und anatomischen Untersuchung nicht verschliessen, welches dahin lautet:

„Dass die verschiedenen Formen der Muskelatrophie (die juvenile, die pseudohypertrophische, die hereditäre, die infantile Form) zusammengehören, dass sie eine gemeinschaftliche Krankheitsgruppe, eine Krankheitseinheit darstellen, die wir am besten mit dem Namen der *Dystrophia muscularis progressiva* bezeichnen.“

### Allgemein-pathologische Betrachtungen.

Untersuchungen über die Art des anatomischen Vorgangs und über die Reihenfolge seiner einzelnen Erscheinungen. — Ob die Hypertrophie der Muskelfasern stets das Primäre? — Kurze Skizze des ganzen anatomischen Vorgangs. — Betrachtungen über die Frage, ob die Dystrophie eine primäre Muskelerkrankung oder ob sie neurotischen Ursprungs, eine Trophoneurose sei. — Gründe für die letztere Anschauung.

Mit dem an den Schluss des vorigen Abschnittes gestellten Satz ist die Hauptaufgabe dieser Arbeit, wie ich glaube, in einer dem heutigen Stand unserer Erfahrungen und unseres Wissens am meisten entsprechenden Weise gelöst. Der Gegenstand bietet aber noch so mancherlei interessante Seiten dar und hat noch so vielen Fragen Raum gewährt, dass ich ihn noch nicht verlassen kann, ohne einige weitere Erörterungen hinzuzufügen und einige nebensächlichere Dinge, für welche sich bisher keine Stelle gefunden hat, zu besprechen.

Zunächst liegt doch die Frage sehr nahe, welcher Art der anatomische Vorgang in den Muskeln ist und in welcher Reihenfolge sich die Einzelheiten desselben entwickeln, welche Rolle dabei den Läsionen an den Muskelfasern und welche jenen am Bindegewebe zukommt.

Hier kann ich zunächst nur mit den besten anderen Beobachtern darin übereinstimmen, dass ohne Zweifel die Veränderungen am Muskelgewebe, an den Muskelfasern selbst, das Wesentliche und wohl auch das Primäre sind.

Die Gründe dafür sind: Veränderungen am Bindegewebe allein, ohne solche an den Muskelfasern, finden sich nicht (Ausnahme vielleicht das Thenar bei der Section des Falles Arnold [s. oben S. 212]); dagegen kann man vielfach Veränderungen am Muskelgewebe constatiren, fast ohne (oder nur mit sehr geringfügigen) Störungen am Bindegewebe.

Wo sich dagegen hochgradige Veränderungen am Bindegewebe finden, da bestehen auch immer schon sehr weit vorgeschrittene Anomalien am Muskelgewebe.

Die Fetteinlagerung endlich ist jedenfalls nur etwas Secundäres und Untergeordnetes; sie fehlt an hochgradig veränderten Stellen, sie kann in ganzen Muskeln fehlen, bis in die letzten Stadien der Erkrankung hinein.

Gegentüber der früheren Anschauung also, dass die Bindegewebsveränderung oder gar die Lipomatose das Wesentliche und das Pri-

märe sei — ist der heutige Standpunkt ein wesentlich anderer. Wir können wohl nicht zweifeln, dass die Muskelfasern von vornherein erkrankt sind; ob jedoch das Bindegewebe schon gleichzeitig mit denselben erkrankt, oder erst nachträglich, vielleicht infolge der Muskelaffection, das dürfte schwer zu entscheiden sein; jedenfalls ist doch die Bethheiligung des Bindegewebes eine sehr frühzeitige und meist auch eine recht erhebliche.

Die Veränderungen an den Muskelfasern, die man in den verschiedenen Präparaten nebeneinander sieht, sind: Hypertrophie (bezw. Hypervolumen) und Atrophie der Fasern, sehr starke Kernwucherung in denselben, Vacuolenbildung und besonders auffallend die Fasertheilungen. — Die auffallendste Erscheinung darunter ist zunächst jedenfalls die sogenannte Hypertrophie der Fasern, ihre Volumszunahme, und es fragt sich, wie sie zu deuten ist. Von vornherein ist wohl die — vielleicht aus den Untersuchungen von Oppenheim und Siemerling von manchen Seiten gefolgerte — Annahme abzuweisen, dass es sich dabei etwa lediglich um ein Contractionsphänomen infolge der Excision lebender Muskelstückchen handle. Dieselbe wird schon dadurch widerlegt, dass auch bei allen Totalsectionen die Faserhypertrophie in ganz der gleichen Weise gefunden worden ist, wie bei den Muskeln, die dem Lebenden entnommen waren; besonders schlagend ist in dieser Beziehung der Befund an dem M. quadriceps unseres Falles Arnold (s. oben Section Nr. 13, S. 209), wo die Präparate vom lebenden Muskel, wie die von der Leiche gewonnenen vollkommen identische Befunde, speciell auch in Betreff des Faservolumens ergaben; ferner dadurch, dass, wie schon Knoll (auf Grund der wichtigen Untersuchungen von Auerbach<sup>1)</sup>) nachgewiesen hat, die Volumszunahme viel zu erheblich ist, als dass sie durch eine auch noch so starke Contraction oder Retraction der Fasern erklärt werden könnte; weiterhin dadurch, dass sie sehr häufig auf einzelne Fasern mitten unter anderen, normalen oder atrophischen, beschränkt erscheint, oder dass sich in einem und demselben excidirten Muskelstückchen zwei Abschnitte finden, von welchen der eine gar keine, der andere viele hypervoluminöse Fasern enthält, wie z. B. in dem Biceps unseres Falles Götz (s. oben S. 187) und in dem Deltoideus von Fall Holzlehner (S. 180); hier sind doch die Retractions- und Contractionsverhältnisse gewiss für alle Abschnitte die gleichen gewesen. Ebenso spricht es gegen jene Ansicht, wenn sich auch da einzelne hypervoluminöse Fasern finden,

1) Ein Fall von wahrer Muskelhypertrophie. Virch. Arch. Band 53. S. 234 u. 397. 1871.

wo eine Retraction der Muskeln wegen überwiegenden und massenhaften Fett- und Bindegewebes bei ganz zurücktretenden Muskelresten kaum denkbar ist (so in unserem Falle Arnold), und endlich können wohl auch die weiteren Veränderungen an den Fasern, die Kernvermehrung, die Spaltbildungen u. s. w., die doch auf eine gesteigerte Ernährungsthätigkeit an den Fasern hindeuten, für die pathologische Existenz der Faserhypertrophie in das Feld geführt werden. Dabei ist ja sicher nicht ausgeschlossen, dass ein Theil der Volumszunahme, besonders die mehr gleichmässig über den ganzen Querschnitt verbreitete, in fast allen Fasern sich findende, auf Contractionsvorgänge bei der Excision und Präparation zu beziehen ist. Und diese Vorkommnisse mögen denn auch noch einer genaueren Kritik und eingehenden Controle unterzogen werden.

Des weiteren ist dann die Ansicht abzuweisen, als ob die Faserhypertrophie etwa nur eine durch die vicariirend gesteigerte Thätigkeit einzelner noch erhaltener Muskelfasern oder -bündel oder ganzer Muskeln bedingte sog. Gebrauchshypertrophie wäre. Abgesehen davon, dass doch wohl diese Annahme absolut unzutreffend wäre für die einzelnen, isolirt theils inmitten noch ganz normalen Muskelgewebes, theils im ganz atrophischen Muskel- und hyperplastischen Bindegewebe gelegenen hypervoluminösen Fasern, spricht auch vor Allem gegen dieselbe, dass eben die hypervoluminösen Fasern doch in ihrer Structur, in ihrem sonstigen histologischen Verhalten so erhebliche Abweichungen vom Normalen zeigen, dass sie wohl nicht als einfach überernährte, durch den Gebrauch voluminöser gewordene Muskelfasern betrachtet werden können. Obgleich meines Wissens genauere Untersuchungen an den durch Gebrauch hypervoluminösen Muskelfasern, über ihre Durchmesser, ihre Kernverhältnisse u. s. w. nicht vorliegen, kann ich doch wohl aussprechen, wie höchst unwahrscheinlich es ist, dass bei der einfachen Gebrauchshypertrophie eine so enorme Verdickung der Fasern (bis auf das 4—5fache ihres normalen Durchmessers), solche Kernvermehrung, solche Spaltbildungen vorkommen, wie sie sich bei der Dystrophie in so vielen Fasern finden.

Es scheint mir deshalb nicht zweifelhaft, dass die Hypertrophie vieler Muskelfasern bei der Dystrophie eine entschieden pathologische Erscheinung ist und dass sie bei der Constanz ihres Vorhandenseins auch eine ganz hervorragende Rolle bei dieser Krankheit spielt, wenn auch über das Maass derselben in jedem einzelnen Falle vielleicht ein ganz sicheres Urtheil nicht zu gewinnen ist.



Die Frage, um was für eine Art von Vorgang es sich dabei handelt, kann vorläufig offen bleiben; doch scheint es mir durchaus unzulässig, anzunehmen, dass es sich dabei lediglich um einfache Quellungsvorgänge handeln könne; einfach gequollene Fasern (man sieht sie wohl in degenerirenden Muskeln hie und da) verlieren zwar die Querstreifung, werden ganz homogen, aber sie zeigen doch keine Kernvermehrung; während wir an unseren hypervoluminösen Muskeln in dem Erhaltenbleiben der Querstreifung, in der Kernvermehrung und wohl auch in den Spaltbildungen bestimmte Zeichen dafür haben, dass es sich um wirklich active, vitale Vorgänge handelt, die sich an den Fasern abspielen. Es scheint mir auch gerechtfertigt, die Fasertheilungen in nähere Beziehung zu der Hypertrophie der Fasern zu bringen, und wir hätten also hier nicht bloß hypertrophische, sondern auch echte hyperplastische Vorgänge in den Muskelfasern anzunehmen.

Wenn dies als richtig angesehen werden darf, so haben wir also neben der Faseratrophie, bis zum völligen Schwund der Fasern, auch eine sehr deutliche Faserhypertrophie (mit allerlei pathologischen Besonderheiten: Kernwucherung, Vacuolen- und Spaltbildungen u. s. w.) vor uns, und es erhebt sich nun wieder die Frage: Was ist das Erste? In welcher Reihenfolge entwickeln sich die Processe, oder gehen sie nur nebeneinander her, der eine an dieser, der andere an jener Muskelfaser sich abspielend?

Wenn wir bei den anatomischen Präparaten die Antwort auf diese Frage suchen, so scheint dieselbe dahin zu lauten, dass die Hypertrophie der Fasern das Erste ist, dass sie der Atrophie derselben vorausgeht; denn

1. es giebt Muskeln, in welchen sich nur oder fast ausschliesslich hypervoluminöse Fasern finden (s. oben Beobachtung Wolf S. 179, Holzlehner S. 180, dann die Beobachtung von Barsickow S. 194, die Beobachtung von Hitzig, Fall 1, S. 196, von Westphal S. 199.

2. es giebt Muskeln oder Muskelabschnitte, welche noch fast normal sind und in welchen sich als einzige Veränderung das Vorkommen einzelner hypervoluminöser Fasern mitten unter sonst noch normalen findet, so z. B. Fall von Schultze (Gruppe a), Fall von P. Marie (Psoas und Tib. ant.) Fall von Heubner (Splenius).

3. in den am wenigsten in der Erkrankung vorgeschrittenen Muskeln und Muskelabschnitten finden sich relativ viele hypervoluminöse, relativ wenige atrophische Fasern (s. Beobachtung Bücher S. 175, Mm. infraspin. und gastrocnem.; Beobachtung Koch S. 182,

Extens. radialis; Beobachtung Schneller S. 183, Deltoideus; Beobachtung Götz S. 187 [2]; Beobachtung von Singer S. 194; Beobachtung von P. Marie S. 204, Psoas und Tib. antic.).

4. in den am weitesten vorgeschrittenen Muskeln dagegen vorwiegend atrophische und nur vereinzelte hypertrophische Fasern (s. Beobachtung Bücher S. 176, Latissimus; Beobachtung Schneller S. 184, Biceps und Gastrocnemius; Beobachtung Götz S. 187 [3]; Beobachtung von Hitzig, Fall 3, S. 196; Beobachtung von P. Marie S. 204, Subscapularis).

Doch muss freilich zugegeben werden, dass darin eine absolute Konstanz nicht besteht, dass man manchmal in noch wohl erhaltenen Muskeln auch atrophische Fasern findet und in manchen schon weit in der Degeneration vorgeschrittenen noch recht viele hypertrophische (ganz abgesehen von der Lipomatose und Bindegewebshyperplasie); es kommen endlich auch Muskelabschnitte, ganze Muskeln und selbst ganze Krankheitsfälle vor, in welchen sich gar keine oder nur sehr spärliche und nur in geringem Grade hypertrophische Fasern finden.

Aus den anatomischen Präparaten allein ist da eine sichere Entscheidung nicht zu gewinnen, und wir müssen wohl die klinische Erfahrung zu Hilfe rufen, um die Frage zu entscheiden.

Schon im Allgemeinen lehrt dieselbe ja ohne Weiteres, dass die Atrophie der Fasern das Endstadium des Processes darstellt, dass jedenfalls die Faserhypertrophie nicht das spätere sein kann, denn im Ganzen schwinden eben doch die Muskeln.

Lehrt sie aber auch, dass die Muskeln im Beginn des Leidens stets hypertrophisch sind und dann erst atrophieren? Der klinische Beweis dafür ist wohl nicht so leicht zu führen, weil man eben sehr selten Gelegenheit haben wird, die allerersten Anfänge des Leidens zu sehen: wenn die am frühesten befallenen Muskeln noch im Stadium der Hypertrophie sind, so bieten sie eben keine oder höchst geringfügige Symptome dar: die Schwäche, welche den Kranken zum Arzte führt, tritt meist erst dann hervor, wenn bereits Atrophie vorhanden ist, und deshalb sehen wir bei den Kranken gewöhnlich schon bei der ersten Untersuchung an einzelnen Muskeln deutliche Atrophie. Aber bei reicher Erfahrung und bei etwas Glück in dem Zufluss der Fälle, glaube ich, gelingt es doch, eine ganze Reihe von Thatsachen zu sammeln, welche in dieser Beziehung eine unzweideutige Antwort geben.

Diese Thatsachen sind: 1. die unter unseren Augen vor sich gehende Volumszunahme an Muskeln, die wir vor-

her normal gesehen haben, so z. B. in unserer Beobachtung 53, wo die Hypertrophie des Triceps und Deltoideus, in Beobachtung 54, wo die Hypertrophie des Infraspinatus während der Beobachtung eintrat; weiter in unserer Beobachtung 56, wo Zunahme der Hypertrophie im Teres, Supra- und Infraspinatus, Subscapularis u. s. w. beobachtet wurde u. s. w.

2. die Beobachtung von Hypervolumen und grösserer Prallheit solcher Muskeln, die sonst sehr späterkranken und unter unseren Augen in die Fortschritte der Krankheit einbezogen werden; hierher gehört z. B. das häufig erwähnte Hypervolumen der Flexoren oder Extensoren am Vorderarm (z. B. eigene Beobachtung 56, Beobachtung 63 von Singer, eigene Beobachtung 22 und Beobachtung 32 u. s. w.), oder die Hypertrophie im Rectus abdominis (eigene Beobachtung 56, Beobachtung 37 von Hopmann) oder in Temporales, Masseteren, Gesichtsmuskeln (Beobachtung 70 von Langdon Down) und dergleichen mehr.

3. der Befund von Hypertrophie derjenigen Muskeln, die wir gewohnt sind, schon in frühen Stadien des Leidens atrophisch zu sehen, so z. B. die Serrati (in unseren Beobachtungen 24, 27, 53, 54, dann in Nr. 70 von Langdon Down und in einem neueren Fall von Fr. Schultze<sup>1)</sup>); dann der Supinator longus (hypertrophisch in der Beobachtung von Singer Nr. 63); der Ileopsoas, Quadriceps, die anderen Oberschenkelmuskeln, das Peroneusgebiet u. s. w. (vgl. dazu die Beobachtungen 1, 23, 32 u. 33 u. 56, die dafür deutliche Beispiele liefern).

4. Weiterhin die Thatsache, dass in den am häufigsten zuerst mit Hypertrophie zur Beobachtung kommenden Muskeln (Deltoideus, Infraspinatus, Triceps, Tensor fasciae, Sartorius, Wade) sich weiterhin, im späteren Krankheitsverlauf, regelmässig Atrophie einstellt. Für diese alltäglich zu machende Beobachtung brauchen keine Belege angeführt zu werden.

5. Endlich würden hierher die Fälle zu rechnen sein, in welchen überhaupt nur Hypertrophie (mit entsprechender Schwäche) in der sonst für die Atrophie charakteristischen Localisation sich findet. Ich denke dabei zunächst an den oben (S. 195) erwähnten Fall Böhl.... von Hitzig, bei welchem sich ausschliesslich Hypertrophie in ganz charakteristischer Localisation

1) Th. Schenk, Ein Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln mit Beteiligung der Serrati antici und mit Entartungsreaction. Diss. Bonn 1890. In der Arbeit sind noch einige andere Fälle von Hypervolumen des Serratus zusammengestellt.

mit entsprechender Functionsstörung und anatomischem Befunde fand; derselbe würde ausserordentlich wichtig und beweisend sein, wenn er sich im weiteren Verlauf mit Sicherheit als Dystrophie erwiesen hätte — durch die später eintretende Atrophie; meine Bedenken darüber habe ich bereits oben (S. 195 Anm.) ausgesprochen und ich kann hier nur mein Bedauern wiederholen, dass es bisher nicht möglich gewesen ist, darüber Gewissheit zu erlangen.

Einigermassen aber kann für diesen Fall eine andere Beobachtung eintreten, die ebenfalls von Hitzig<sup>1)</sup> zuerst publicirt worden ist, und zwar als „Hypertrophie eines Armes“; freilich bot er schon damals die überaus wichtige Atrophie beider Pectorales dar; der Fall ist weiter verfolgt und in dem Sanitätsbericht der deutschen Heere vom Jahre 1870/71 ausführlichst mitgetheilt worden, mit dem Sectionsbefund, wegen dessen ich den Fall schon oben (S. 204) citirt habe. Er ist interessant genug, um hier noch kurz referirt zu werden.

Friedrich Boye, Kanonier; geboren 1841 oder 1842. Befund von Hitzig 1872. Angeblich eine Verletzung der Fossa supraclavicularis die Ursache (Schädigung der Subclavia? des N. thorac. longus?) im October 1870. Zurückbleibende Bewegungsstörung der Schulter. — Schwere Erkrankung an Ruhr oder Typhus. Im Januar 1871 die Volumszunahme des rechten Armes bemerkt.

Beträchtliches Hypervolumen der Muskeln des rechten Arms, besonders des Oberarms (ca. 3 1/2 Cm. mehr als links); Hypervolumen der Rhomboidei, des Infraspinatus und Teres rechts; aber auch sehr starkes Volumen des linken Deltoideus und Triceps, auch des Biceps, während der Supra- und Infraspinatus links magerer sind.

Complete Lähmung des Serrat. ant. maj. rechts bei erhaltener elektrischer Erregbarkeit. — Pectorales beiderseits fast ganz geschwunden, besonders links.

(Starke Venenschwellung am rechten Arm; Anlaufen der Hand; Marmorirung der Haut.)

Befund im Jahre 1879/81: Schwund der Pectorales (mit Ausnahme der Clavicularportion), des rechten Serratus antic., während die unteren Bündel des linken Serratus entschieden hypertrophisch sind; Schwund der Cucullares, Rhomboidei, auch der Supraspinati, während die Infraspinati und Teretes gut erhalten sind. — Muskeln des rechten Arms durchweg hypertrophisch, aber Schwund des Supinator longus!

Am linken Arm Hypervolumen des Deltoideus und Triceps; völliger Schwund des Supinat. longus, Atrophie der Extensores carpi. — Kleine Handmuskeln vollkommen normal.

---

1) Ueber einen Fall von Hypertrophie eines Armes. Berl. klin. Woch. 1872. Nr. 49.

Schwäche der Bewegungen. — Keine EaR. — Keine fibrillären Zuckungen. — Untere Extremitäten und Patellarreflexe normal. Tod 1884 an Lungen- und Kehlkopftuberculose.

Dass es sich hier um eine juvenile Muskelatrophie handelte, ist nach dem ganzen Verlauf, Symptomenbild und Sectionsbefund nicht zweifelhaft, und wenn auch schon bei der ersten Beobachtung einzelne Atrophien bestanden, so war das Bild doch überwiegend das einer Hypertrophie.

Vielleicht gehört hierher auch die interessante Beobachtung von L. Auerbach<sup>1)</sup>: starke Hypertrophie des rechten Armes (5—6 Cm. Differenz) mit Schwäche darin, besonders Deltoideus und Biceps betroffen, in welchen auch zuerst der exacte Nachweis einer wahren Hypertrophie der Muskelfasern (auch mit Kernvermehrung, Kernzeilen und centralen Kernen) geliefert wurde. Atrophien bestanden nicht, aber Auerbach hält es bei der epikritischen Besprechung des Falles nicht für unwahrscheinlich, dass er eine beginnende Pseudohypertrophie — also unsere jetzige Dystrophie — sei. Leider ist, wie mir Herr College Auerbach auf meine Anfrage in liebenswürdiger Weise mitgeteilt hat, der Kranke seinem Gesichtskreis entschwunden, und so bleibt die Frage offen, ob es sich hier wirklich um das Initialstadium einer Dystrophie gehandelt hat.

Der bei Friedreich (l. c.) erwähnte Fall von Dyce Brown kann nicht mit Sicherheit hierher gerechnet werden, weil er sich der weiteren Beobachtung entzog; auch stimmt das Krankheitsbild nicht ganz. Dagegen darf wohl der von Duda<sup>2)</sup> aus Mendel's Poliklinik beschriebene Fall hier angeführt werden: 10jähriges Mädchen, keine Heredität, im 7. Lebensjahr Schwäche der Beine; allgemeine Volumszunahme der Extremitäten mit besonderer Verdickung der Waden. Nirgends Atrophie. Keine EaR. — Immerhin können solche Beobachtungen von Pseudohypertrophie hier nicht wohl verwerthet werden wegen des Einwandes der Lipomatose, welche das Hypervolumen der Muskeln bewirkt haben kann.

Diese Thatsachen sprechen, wie mir scheint, doch sehr beredt zu Gunsten der Anschauung, dass der Process in den Muskeln mit Hypertrophie der Fasern beginnt, um so mehr als, wenn sich auch nicht regelmässig der klinische Nachweis führen lässt, dass die Muskeln vor der Atrophie stets hypervoluminös gewesen sind, daraus doch keineswegs gefolgert werden dürfte, dass die Hypertrophie der

1) Fall von wahrer Muskelhypertrophie. Virch. Arch. 53. 1871.

2) Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln. Diss. Berlin 1889. Ref. im Neurol. C.-Bl. 1890. Nr. 1.

einzelnen Fasern nicht der Anfang ihrer histologischen Veränderungen sei. Bei der Dystrophie handelt es sich doch meist offenbar nicht um einen diffusen, den ganzen Muskel gleichzeitig ergreifenden, sondern um einen mehr disseminirten, von Faser zu Faser, von Faserbündel zu Faserbündel allmählich fortschreitenden Process. Die anfängliche Hypertrophie einzelner Fasern kann sich unmöglich an dem Volumen des Gesamtmuskels manifestiren; wenn dann dieselben Fasern atrophiren, während andere, neue, hypertrophiren, so können sich die Hypertrophie der einen und die Atrophie der anderen Fasern in einer Weise die Wage halten, dass sich an dem Volumen des Muskels der Process in keiner Weise verräth. (Daher die nicht selten zu beobachtenden Functionsstörungen in Muskeln, die gar keine deutliche Volumsveränderung erkennen lassen; vgl. die Beobachtung von Charcot bei Marie und Guinon [l. c. Beobachtung 1, s. klinischer Theil Beob. 74]). Wenn endlich die Zahl der atrophirten Fasern überwiegt, wird erst die Abnahme des Muskelvolums deutlich.

Immerhin geht aus diesen Beobachtungen auch nicht mit Sicherheit hervor, dass nun jede einzelne Muskelfaser zuerst hypertrophirt und dann erst atrophirt; es ist ja sehr wohl denkbar, dass der krankhafte Process an einem Theil der Fasern durch das Stadium der Hypertrophie hindurchführt, am anderen dagegen nicht, oder dass dieses Stadium an den verschiedenen Fasern, in den verschiedenen Muskeln und wahrscheinlich auch bei den verschiedenen Individuen und Krankheitsfällen mehr oder weniger ausgesprochen, mehr oder weniger langdauernd ist. Individuelle Verschiedenheiten in Bezug auf Intensität, Ausbreitung und Raschheit im Ablauf des Processes kommen ja doch ohne Zweifel vor und auf ihnen beruht denn wohl auch die verschiedene klinische Erscheinungsweise, die zu der Aufstellung der verschiedenen Krankheitsformen geführt hat.

In welchen Beziehungen nun aber diese an den Muskelfasern ablaufenden Vorgänge zu den Veränderungen am Bindegewebe stehen, darüber möchte ich noch gar keine Meinung äussern; ob die Hyperplasie des Bindegewebes Folge der gleichen Schädlichkeit (irgend eines Irritaments, einer chemischen oder sonstigen Schädlichkeit), ob sie der Ausdruck des gleichen allgemein pathologischen Vorgangs (Entzündung, Trophoneurose oder dgl.), also der Muskelveränderung coordinirt ist — oder ob sie erst die Folge dieser Muskelveränderung, ihr subordinirt ist, durch die mit der Muskelveränderung einhergehenden Reize oder den Schwund der

Fasern an sich etwa ausgelöst wird, das wage ich nicht zu entscheiden. Weder die anatomischen Bilder, noch die klinischen Beobachtungen scheinen mir in dieser Beziehung entscheidende Aufschlüsse zu geben.

Aber ich möchte doch nicht unterlassen, hier noch die Art und Weise des anatomischen Geschehens, wie ich es mir nach diesen klinischen und anatomischen Untersuchungen etwa vorstelle, kurz zu skizziren: Das Leiden setzt ein mit Veränderungen an den Muskelfasern selbst, zuerst Hypertrophie derselben, Kernwucherung, Abrundung der Fasern, Spaltbildungen und Theilungen derselben; damit zugleich wahrscheinlich schon geringe Kernvermehrung im Bindegewebe und leichte Wucherung desselben; weiterhin, mehr oder weniger früh einsetzende, fortschreitende Atrophie der Fasern unter reichlicher Kernwucherung, Vacuolen- und Spaltbildung, bis zum gänzlichen Schwund der Fasern; damit aber auch eine sehr erhebliche Hyperplasie des Bindegewebes mit reichlichster Kernwucherung und Gefässverdickung; früher oder später lagern sich in diesem Bindegewebe reichliche Fettzellen ab, es kommt die Lipomatose hinzu mit all ihren individuellen Verschiedenheiten. Das Endergebniss ist dann, wie schon früher gesagt: gänzlicher Schwund des Muskelgewebes und an Stelle desselben entweder eine atrophische und sklerotische oder eine mehr hypertrophische Lipomatose.

Ich verzichte darauf, in weitläufige allgemein-pathologische Erörterungen einzutreten über das eigentliche Wesen dieses Processes; es scheint mir — mag man den Begriff der Entzündung heute fassen wie man will — nicht wohl angängig, den ganzen Process als einen chronisch-entzündlichen aufzufassen. Ganz abgesehen von den klinischen Bedenken scheinen mir auch — wenn selbst die Veränderungen am Bindegewebe und den Gefässen als „entzündliche“ zuzulassen wären —, die Veränderungen an den Muskelfasern, besonders die Hypertrophie, die Fasertheilungen u. s. w. nicht wohl mit dieser Annahme vereinbar. Es kommt auch schliesslich darauf nicht so viel an, in welche Kategorie man den Process glücklich unterbringt. Es scheint mir hier ein sehr complicirter anatomischer Vorgang vorzuliegen, der sowohl am Muskelgewebe, wie am Perimysium zu ganz eigenartigen Veränderungen führt, deren Wesen zu ergründen wohl erst einer späteren Zeit vorbehalten sein wird.

Gleichwohl kann ich es mir nicht versagen, hier noch kurz in Erwägung zu ziehen, woher denn in letzter Instanz der ganze Process kommt, oder — um es sofort kurz zu sagen — ob wir es mit einer primären und localen Erkrankung des Muskelgewebes, oder mit einer primären Störung im Nervensystem, etwa mit einer Affection der unzweifelhaft vorhandenen, der Ernährung der Muskeln vorstehenden trophischen Centren oder Leitungsbahnen zu thun haben.

A priori ist ja, bei der unbestreitbaren Abhängigkeit der Muskelernährung von centralen trophischen Einflüssen, der Gedanke, dass es sich bei einem so weitverbreiteten, symmetrisch am Körper erscheinenden, vielfach an bestimmte Nerv-Muskelgebiete geknüpften Muskelleiden um eine neurotische Störung handle, ein ausserordentlich naheliegender.

Und doch ist die Frage von den meisten neueren Autoren in dem Sinne entschieden worden, dass eine primäre Myopathie vorliege; in der That sprechen denn auch die pathologisch-anatomischen Befunde — wenn wir, was ich gern concedire, von den Beobachtungen von Frohmaner, Heubner, Kahler u. A., als von Ausnahmen, vorläufig einmal absehen wollen —, die fast überall im Rückenmark und den peripheren Nerven normale Verhältnisse constatiren, mit einer gewissen Entschiedenheit für diese Anschauung.

Weiterhin ist die an den Muskeln selbst zu beobachtende Veränderung doch wohl deutlich verschieden von derjenigen, welche man bei der echten „neurotischen“ Atrophie, bei traumatischen Nervenläsionen, bei Poliomyelitis anter. acuta u. s. w. zu finden gewohnt ist. Und es giebt mancherlei Thatsachen, welche dafür zu sprechen scheinen, dass auch bei unzweifelhaft örtlichen Einwirkungen auf die Muskelsubstanz ganz ähnliche histologische Veränderungen auftreten, wie bei der Dystrophie, so z. B. die Beobachtungen von Schäffer<sup>1)</sup>, welcher fand, dass in den Muskeln, die von Geschwülsten (Sarkomen und Carcinomen) durchwachsen oder comprimirt werden, sich neben Atrophie und Degeneration auch erhebliche Kernwucherung, Kernzeilen, Vactolenbildungen und auch theilweise Faserhypertrophie (120—150  $\mu$ ) einstellt; auch Spaltbildungen und dichotomische Theilungen sind dabei gesehen worden. Bei diesen Beobachtungen ist ja natürlich an einen etwa vom Central-

1) Ueber die histol. Veränderungen von quergestreiften Muskelfasern in der Peripherie von Geschwülsten. Virch. Arch. Bd. 110. 1887.



organ selbst ausgehenden Einfluss auf die Muskelernährung nicht zu denken; so lange aber die Möglichkeit einer directen Reizwirkung der Geschwülste auf die intramusculären Nerven, auf die motorischen Endplatten u. s. w. nicht ausgeschlossen werden kann, wird es sich doch nicht mit Sicherheit erweisen lassen, dass diese Vorgänge rein myopathischen und nicht neurotischen Ursprungs sind.

Ebenso ist es mit den bei der Muskelregeneration (nach Wunden, Aetzungen, Verbrennungen) beobachteten Vorgängen. Nach der neuesten, sehr eingehenden und mit schönen Abbildungen erläuterten Arbeit von Nauwerck <sup>1)</sup> ist es mir nicht zweifelhaft, dass bei der an Muskelzerstörung sich anschliessenden Degeneration und Regeneration der Muskeln eine ganze Reihe von Vorgängen auftritt, welche sehr nahe Analogien zu den Vorgängen bei der Dystrophie aufweisen: z. B. die Kernvermehrung, die Kernzeilenbildung, das Auftreten von centralen Kernen in den degenerirenden Muskelfasern; ferner das Auftreten von Längsspalten und Fasertheilungen, eingeleitet durch gewaltige Kernzeilenbildung und sowohl — wie es scheint — zur Degeneration, wie zur Regeneration in Beziehung stehend; die einzelnen Faserhypertrophien; die „kernreichen Platten“, sehr an die Riesenzellenbildung von Fr. Schultze erinnernd; und endlich die terminalen und lateralen „Muskelknospen“, in engster Beziehung zu den Spaltbildungen und zu unseren merkwürdigen Befunden in dem Falle Schneller (s. oben S. 185 und 186) stehend.

Hier handelt es sich um ganz locale, durch Muskelwunden oder thermische Kauterisation erzeugte Vorgänge, die wohl Mancher sehr geneigt sein wird für ganz local bedingte und unzweifelhaft „myopathische“ zu halten. Und doch dürfte das nicht ohne Weiteres zugeben sein. Die Muskelfasern stehen in ihren trophischen Verhältnissen doch wohl in derselben Abhängigkeit vom Nervensystem wie die motorischen Nerven; und wenn die Muskelfasern in ihrer Continuität unterbrochen werden, so werden auch an ihnen ganz ähnliche Vorgänge der Degeneration und Regeneration wie an den Nerven sich abspielen; und ebenso wie die letzteren, mögen auch die Vorgänge an den Muskeln wohl unter der Herrschaft der trophischen Nervencentren stehen, also vielleicht auch als neurotische aufzufassen sein, trotz ihres anscheinend ganz lokalen Charakters. Es wäre in dieser Beziehung sehr interessant, die Nauwerck'schen Versuche zu wiederholen an Muskeln, deren motorische Nerven durchschnitten sind und die sich also in neurotischer Degeneration be-

---

1) Ueber Muskelregeneration nach Verletzungen. Jena, Gustav Fischer. 1890.

finden. Ob hier die Vorgänge der Regeneration in der gleichen Weise ablaufen, wie an gesunden Muskeln? Neumann (l. c.) hat, wie es scheint, einen einzigen derartigen Versuch gemacht, der zu dem interessanten Resultate führte, dass der Regenerationsprocess eine bedeutende Hemmung erfahren zu haben schien; eine detaillirtere Beschreibung des Vorgangs ist leider nicht gegeben.

Ich halte daher die Anschauung von der primär myopathischen Natur des uns beschäftigenden Vorgangs für eine verfrühte. Jeder, der nicht einen ganz befangenen pathologisch-anatomischen Standpunkt einnimmt und seinen Gesichtskreis nicht auf das Gesichtsfeld des Mikroskops beschränkt, wird zugeben müssen, dass die heutige pathologische Anatomie selbst mit ihren ausserordentlich verfeinerten Untersuchungsmethoden nicht im Stande ist, in diesen Fragen eine absolut sichere Entscheidung zu liefern. Die Unzulänglichkeit der pathologisch-anatomischen Forschung ist gerade für manche Erkrankungen des Nervensystems doch auch in neuester Zeit noch zu häufig festgestellt worden, als dass nicht etwas Vorsicht gerechtfertigt wäre und schon die Thatsache, dass jede neue Härtings- und Färbemethode selbst bei altbekannten, unendlich oft studirten Erkrankungen des Rückenmarks oder Gehirns wieder neue und unerwartete Aufschlüsse liefert, sollte in dieser Richtung einer allzu grossen Vertrauensseligkeit entgegenwirken.

Es ist meines Erachtens keinen Augenblick zweifelhaft, dass es deutliche, schwere, andauernde functionelle Störungen am centralen Nervensystem giebt, welche unseren heutigen mikroskopischen Untersuchungsmethoden noch unzugänglich sind.

Auf der anderen Seite wird es wohl auch keiner besonderen Auseinandersetzung mehr bedürfen, um zu beweisen, dass es im centralen Nervensystem, speciell in den grauen Vordersäulen des Rückenmarks, Einrichtungen und Apparate, die sogenannten trophischen Centren, geben muss, welche die Ernährung der Muskeln beherrschen und sie je nach ihrem Funktionszustande modificiren können; Centren, von welchen wir wenigstens so viel sicher wissen, dass ihre völlige Zerstörung zu einer besonderen Form der Atrophie, zu der sogenannten degenerativen Atrophie der Muskeln führt.

Wenn diesen Sätzen, wie ich glaube, nicht ernstlich widersprochen werden kann, so muss wohl auch zugegeben werden, dass eine functionelle — mikroskopisch unsichtbare(!) — Störung dieser trophischen Centren im Stande sein kann, trophische — mikroskopisch sichtbare(!) — Veränderungen und Störungen in den Muskeln, also viel-

leicht auch diejenigen, welche wir bei der Dystrophie finden, hervorzurufen.<sup>1)</sup>

Ich habe diesen Gedanken schon bei einer früheren Gelegenheit<sup>2)</sup>, mit Rücksicht auf die multiple degenerative Neuritis, die meines Erachtens in ähnlicher Weise betrachtet werden kann, genauer präcisirt. Zu meinem grossen Erstaunen ist die, wie mir auch heute noch scheint, ebenso einfache wie zwingende und unabweisliche Logik dieses Gedankenganges nicht für alle Köpfe begreiflich gewesen. Wenn wir überhaupt trophische Centren und wenn wir ausserdem auch functionelle — mikroskopisch nicht sichtbare — Störungen an diesen Centren zulassen (und man wird vergeblich zu beweisen suchen, dass sie nicht existiren), so ist es doch ganz gewiss möglich, dass diese functionellen Störungen an der Peripherie Ernährungsstörungen bewirken, die mikroskopisch und selbst makroskopisch sichtbar sind; das ist gar nicht anders denkbar, wenn wir überhaupt diesen trophischen Centren einen Einfluss auf die histologische Beschaffenheit des Muskelgewebes zuschreiben, und dieser Einfluss geht doch aus der neurotischen degenerativen Atrophie mit aller nur wünschenswerthen Sicherheit hervor. Ich habe niemals behauptet, wie mir das manchmal untergeschoben worden ist, dass es so sein müsste, sondern stets nur, dass es so sein könne und dass demzufolge aus dem anscheinend normalen anatomischen Verhalten des centralen Nervensystems (aus dem sog. „negativen Befund“) niemals mit Sicherheit geschlossen werden dürfte, dass eine an der Peripherie, etwa an den Muskeln oder an den motorischen Nerven sichtbare trophische Störung nicht centralen Ursprungs sei. Bei dieser Anschauung muss ich auch heute noch mit aller Entschiedenheit stehen bleiben und bitte meine Kritiker, dieselbe mit Unbefangenheit zu prüfen; sie werden die Richtigkeit derselben anerkennen müssen und zugeben, dass sie nichts Anderes, als ein vorsichtiger, von voreiligen Schlussfolgerungen zurückhaltender Ausdruck der Thatsachen und der allgemein acceptirten Anschauungen über diese Dinge ist.

Ich halte es also für möglich, wie ich dies bereits 1884 ausgesprochen habe, dass wir es auch bei der Dystrophie mit einer solchen, von einer Functionsstörung der trophischen Centren und

1) Es darf hier wohl auch an die neuerdings sichergestellten Muskelatrophien bei Hysterischen, an die Atrophien infolge von Hirnleiden und ohne Veränderung der grauen Vordersäulen erinnert werden.

2) W. Erb, Bemerkungen über gewisse Formen der neurotischen Atrophie (sogenannte multiple degenerative Neuritis). *Mandel's Neurol. C.-Bl.* 1883. Nr. 21.

Bahnen ausgehenden Erkrankung der Muskeln zu thun haben, mit einer besonderen Form von Trophoneurose der Muskeln. Und ich halte die Ansicht von der neuropathischen Genese der Dystrophie, selbst den zahlreichen negativen Befunden am centralen Nervensystem zum Trotz, für eine wohl discutirbare.

Diese Ansicht ist auch durchaus nicht neu; Knoll<sup>1)</sup> hat schon 1872 eine Anzahl von Gründen für dieselbe zusammengestellt und erörtert; auch Auerbach (l. c.) hatte schon früher angedeutet, dass der Ausgangspunkt der wahren Hypertrophie vielleicht im Nervenapparat zu suchen sei, und Möbins<sup>2)</sup> hat 1879 mit aller Entschiedenheit den neuropathischen Ursprung der Pseudohypertrophie und der „hereditären“ Muskelatrophie behauptet, freilich ohne viel andere Gründe dafür beizubringen, als die Heredität; ferner hat Liebermeister<sup>3)</sup> neuerdings die Ansicht ausgesprochen, dass die Dystrophie abhängig sei von einer ursprünglichen Störung in den trophischen Centren, über deren Sitz und Wirkungsweise er sich allerdings eine von der üblichen etwas abweichende Vorstellung macht; und endlich ist in letzter Zeit Winkler<sup>4)</sup> mit der Ansicht hervorgetreten — die von van Roon<sup>4)</sup> weiter ausgeführt wird —, dass alle Muskelatrophien, mit oder ohne Hypertrophie, auf einem Leiden des Nervensystems, in einem Theil der Fälle speciell auf Störung der feinen intramusculären Nervenzweige (möglicherweise aber auch des Rückenmarks) beruhen.

Auf der anderen Seite aber ist von der grossen Friedreich'schen Arbeit an, deren Deductionen sich ja auch auf die Pseudohypertrophie beziehen, eine immer entschiedenere Strömung zu Gunsten der „primären Myopathie“ eingetreten und fast alle neueren Autoren (Lichtheim, Landouzy und Déjérine, Charcot, Marie und Guinon, Fr. Schultze u. s. w.) sprechen sich in diesem Sinne aus, und es würde wohl schwer sein, jetzt gegen diese Strömung anzukämpfen, wenn nicht durch die Befunde von Heubner, Frohmaier u. A. eine gewisse Unsicherheit in die Reihen der „Myopathen“ gekommen wäre.

Es liegt mir fern, in eine eingehende Erörterung der ganzen schwierigen und interessanten Frage einzutreten, ich möchte vielmehr nur kurz die aus meiner eigenen Erfahrung und aus den Be-

1) Ueber Paralysis pseudohypertrophica. Med. Jahrb. 1872.

2) Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkmann's Sammlung klin. Vortr. Nr. 171. 1879.

3) Vorlesungen über spec. Pathol. Bd. II. S. 122. 1886.

4) Vgl. d. Referate im Neurol. C.-Bl. 1890. Nr. 1. S. 23.

obachtungen Anderer sich 'ergebenden neueren Thatsachen, welche für die Entscheidung dieser Frage vielleicht verwerthet werden können, zusammenstellen, um der neuropathischen Theorie wenigstens ihre Berechtigung zu wahren.

Ich erwähne zunächst die Heredität, die ja in einer grossen Zahl von Fällen beobachtet wird; sie wird von Möbius als Hauptgrund für die neuropathische Hypothese angeführt, doch ist das nicht wohl zu acceptiren. Allerdings tritt ja die Heredität bei vielen Krankheiten des Nervensystems, bei der hereditären Ataxie, den Psychosen, der Epilepsie u. s. w. besonders hervor; die Thomsen'sche Krankheit ist wohl in ähnlicher Lage wie die Dystrophie; aber man kennt auch eine Heredität bei Carcinom, bei Schrumpfniere, bei Tuberculose, und ob man ohne Weiteres die Familienähnlichkeit der krummen Nase, oder des 6. Fingers, oder der Fettleibigkeit u. s. w. auf nervöse Uebertragung zu beziehen hat, ist denn doch zweifelhaft. Mir scheint die Heredität weder für, noch gegen die neuropathische Entstehung verwerthbar zu sein, um so weniger, als sie ja in einem sehr erheblichen Bruchtheil der Fälle gar nicht nachweisbar ist.

Wichtiger sind die Erscheinungen der Localisation des Leidens in bestimmten Muskeln und Nerv-Muskelgebieten, theils in solchen, die einer bestimmten gemeinsamen Function dienen, was doch auf ein gemeinsames Innervationscentrum schliessen lässt, theils in solchen, die zu bestimmten, in den Plexus oder peripheren Nerven (und wohl auch im Rückenmark) nachgewiesenen Innervationsgebieten gehören.

Zu den ersteren rechne ich z. B. die regelmässige Atrophie der unteren Hälften der Pectorales, der unteren zwei Drittel der Cucullares und der Latissimi (gemeinsame Function: Fixation und Herabziehen der Schulter), weiterhin die der Beugergruppe am Oberarm mit Einschluss des Supinator longus (Beugung des Vorderarms), die Atrophie der Rückgratsstrecker, der Hüftbeuger, der Unterschenkelstrecker. Zu den letzteren gehört in besonders prominenter Weise die Gruppe von Muskeln, die vom (Erb'schen) Supraclavicularpunkt aus erregt werden kann: die Beugergruppe am Oberarm mit dem Supinator longus und wohl auch mit dem Infraspinatus und Deltoides; dann das Befallensein des Quadriceps bei Freibleiben des Tensor fasciae und Sartorius, das isolirte Befallensein des Tibialis anticus neben der Atrophie am Oberschenkel u. s. w. — alles Dinge, die man in ganz ähnlicher Localisation auch bei der spinalen Kinderlähmung, bei gewissen Plexuslähmungen, bei der Bleilähmung u. s. w. sehen kann.

Weiterhin ist von Interesse der Vergleich mit der Localisation bei der spinalen Amyotrophie, sowohl in Bezug auf

das gewissermaassen gegensätzliche Verhalten derselben, als auch und noch mehr in Bezug auf ihre Analogie. Was diese Krankheit zuerst und am schwersten zu befallen pflegt, die kleinen Hand- und die Vorderarmmuskeln, bleibt bei der Dystrophie lange Zeit frei. Andererseits giebt es aber einzelne Fälle von der spinalen Form]— der beweisendste ist der Fall von Strümpell<sup>1)</sup> —, welche an der Schulter und am Rumpf beginnen und eine ausserordentlich grosse Analogie in ihrer Localisation zeigen (Cucullares, Deltoidei, Pectorales, Beugergruppe am Oberarm u. s. w.). Hierher wäre wohl auch die Beobachtung 5 in der 2. Arbeit von Landouzy-Déjérine<sup>2)</sup> zu rechnen (Muskelatrophie bei Bleiintoxication, mit Hemianästhesie), wo die Localisation ganz ähnlich wie bei Dystrophie war und mir der neuropathische Ursprung kaum zweifelhaft erscheint.

Bemerkenswerth ist ferner das Vorkommen sonstiger nervöser Störungen, oder von mehr oder weniger ausgesprochenen Neurosen bei den Dystrophikern selbst oder in ihren Familien.<sup>3)</sup>

Schon Duchenne hatte auf das Vorkommen von Schwachsinn und Idiotie bei der Pseudohypertrophie hingewiesen; Langdon Down (1870) giebt an, dass in sämtlichen 7 Fällen von Pseudohypertrophie, die er gesehen, mehr oder weniger erhebliche geistige Schwäche bestand; Möbius stellt l. c. eine Reihe ähnlicher Beobachtungen zusammen; Vizioli<sup>4)</sup> hat dasselbe in mehr als  $\frac{1}{4}$  seiner Fälle gesehen; ich selbst habe ähnliche Beobachtungen gemacht (s. oben klinischer Theil, die Fälle Arnold Nr. 7 und 8 und Schneller Nr. 27), und man wird es in manchen der anderen mitgetheilten Beobachtungen erwähnt finden.

Weiter gehört hierher das Vorkommen von Krämpfen und von Epilepsie bei Dystrophikern: vgl. meine eigenen Beobachtungen, z. B. Schneller Nr. 27, Fall 2 u. 3 von Landouzy-Déjérine, einen Fall bei Marie und Guinon, bei Fr. Schultze (Roschi), Spillmann und Haushalter, sieben Fälle von Vizioli u. A.; ferner von Diabetes insipidus (Beobachtung von Bäumler), von Nystagmus (Beobachtung von H. Oppenheim), von Hemiplegie (Beobachtung von Ed. Oppenheimer, eigene Beobachtung

1) Ueber spinale progressive Muskelatrophie und amyotrophische Seitenstrangsklerose. Festschrift für F. A. v. Zenker. Leipzig, F. C. W. Vogel. 1887.

2) Rev. de Méd. 1886.

3) A. Israel hat eine grosse Reihe solcher Beobachtungen neuerdings zusammengestellt. „Ueber Dystroph. musc. progr.“ Dissert. Freiburg 1891 (?). (Anmerkung bei der Correctur.)

4) Paralisi pseudo-ipertrofica. Archiv. di Psichiatri. etc. 1886. VII. p. 501. Refer. im Neurol. C.-Bl. 1887. Nr. 1. S. 17.

Nr. 2), von Hysterie (eigene Beobachtung, Fall von Joffroy und Achard), von Chorea (Beobachtung von Le Noir und Bezançon, Nr. 72), von Psychosen bei den Kranken selbst und in ihren Familien (Beobachtungen von Ed. Oppenheimer, Sperling, Prager<sup>1)</sup>), Putnam u. A., eigene Beobachtungen Nr. 32 u. 33).

Alle diese Dinge sind doch zu häufig beobachtet worden, als dass sie ganz ohne Einfluss auf unsere Anschauungen über den eigentlichen Sitz des Leidens bleiben könnten.

Von ganz besonderem Interesse aber ist nun das Vorkommen ähnlicher Muskelveränderungen bei unzweifelhaft spinalen Erkrankungen. Ich erwähne nur die an sich nicht sehr werthvolle Beobachtung von Pal<sup>2)</sup>, die mit Dystrophie nichts zu thun hat (allgemeine Muskelhypertrophie in Begleitung — oder in Folge[?] — eines allgemeinen centralen Leidens), weil sie wenigstens in dem Sinne spricht, dass eine Hypertrophie der Muskeln neurotischen Ursprungs sein kann; ferner den Fall Ack..... bei Hitzig<sup>3)</sup>, wo bei unzweifelhaft centralem Leiden sich ausgesprochene Faserhypertrophie fand.

Besonderes Interesse haben neuerdings die Beobachtungen erweckt, welche das Vorkommen von hypertrophischen Fasern und von, denjenigen bei der Dystrophie ähnlichen, sonstigen Muskelveränderungen in verschiedenen Fällen von Poliomyelitis constatirten. So hat W. Müller<sup>4)</sup> in einem Fall von atrophischer Lähmung der Unterschenkel mit Degeneration der grauen Vorder säulen in den lipomatösen Muskeln erhaltene Fasergruppen mit sehr verschiedener Faserbreite gefunden, die Durchmesser schwankten zwischen 6 und 60  $\mu$ , das höchste gefundene Maass war 100  $\mu$ . Im Lendenmark waren auf allen Querschnitten einige Ganglienzellen in dem unteren lateralen Vorsprung erhalten.

Weiterhin hat Déjérine<sup>5)</sup> in zwei Fällen von spinaler Kinderlähmung (der eine 63 Jahre, der andere 45 Jahre nach dem Eintreten der Krankheit obducirt) in den hochgradig atrophischen und lipomatösen Muskeln unter den erhaltenen Muskelfasern mässig zahl

1) Casuistische Beiträge zur Kenntniss der Dystrophia musc. progr. Diss. Erlangen. 1891. (Beob. 1.)

2) Ueber einen Fall von Muskelhypertrophie mit nervösen Symptomen. Wien. klin. Woch. 1889. Nr. 10.

3) l. c. Berl. klin. Woch. 1888.

4) Beitr. z. pathol. Anatomie u. Physiologie des Rückenmarks. Leipzig 1871.

5) Sur l'existence d'une hypertrophie vraie des faisceaux muscul. prim., dans certaines amyotrophies d'origine nerveuse (paralyse infantile). Compt. rend. de . Soc. d. Biol. 1887. 19. mars.

reiche atrophische, dagegen eine überwiegende Zahl von hypertrophischen Fasern gefunden, im ersten Falle von 120—160  $\mu$ , im anderen von 95—125  $\mu$ . An einzelnen Fasern reichliche Kernvermehrung; von Vacuolen- oder Spaltbildung wird nichts erwähnt. Im Rückenmark hochgradige Atrophie der Ganglienzellen, im ersten Fall nur in der vorderen äusseren Gruppe, im zweiten Fall vorwiegend in der hinteren Gruppe, zum Theil aber auch in der vorderen. Die Zellen der anderen Gruppen sind erhalten geblieben.<sup>1)</sup>

Joffroy und Achard<sup>2)</sup> haben neuerlich zwei ähnliche Fälle beschrieben: der 1. Fall, ca. 70 Jahre nach dem Beginn der Krankheit untersucht, ist in der klinischen Diagnose nicht ganz klar (Entstehungsweise unbekannt, vom 35. — 51. Lebensjahr noch einmal langsam fortschreitende Atrophie und Schwäche der oberen Extremitäten, die schliesslich stationär blieben — Dystrophie?); anatomisch fand sich weitverbreitete Degeneration der grauen Vorderssäulen, mit Schwund zahlreicher Ganglienzellen, im Halstheil relativ geringe Veränderungen. In einigen Muskeln der oberen Extremität (Deltoides, Thenar) fand sich unter den atrophischen Muskelfasern auch eine grössere Anzahl von hypertrophischen, die letzteren am Thenar auch mitten unter dichtstehenden normalen Fasern und von mehr gequollenem Aussehen (spricht zugleich gegen die Theorie von Déjérine von der „vicariirenden“ Hypertrophie der Fasern!); ausserdem Lipomatose, nichts von Vacuolen- oder Spaltbildungen; der andere Fall dagegen, ca. 69 Jahre nach dem Beginn des Leidens untersucht, ist wohl sicher eine Poliomyelitis anter. ac. gewesen (Herd im Lendenmark), in den lipomatösen Muskeln, welche noch einzelne Streifen erhaltenen Muskelgewebes führen, findet sich aber keine Spur von Faserhypertrophie.

Von besonderer Bedeutung aber sind die Befunde von Hitzig (und Kawka)<sup>3)</sup> in einem Falle von spinaler Kinderlähmung, der mindestens 20 Jahre nach dem Entstehen des Leidens zur Untersuchung kam und welcher im Lendenmark mehrere Herde von verschiedener Grösse in den Vordersäulen zeigte; in diesen Herden waren die Ganglienzellen grösstentheils geschwunden, in ihrer Umgebung

1) Diese zweite Beobachtung ist ausführlicher mitgetheilt von Déjérine et Huet: *Contrib. à l'étude de la paralysie atroph. de l'enfance etc.* Arch. de Physiol. norm. et path. 1888. I. 8. 375.

2) *Contrib. à l'anatomie path. d. l. paralysie spinale aiguë de l'enfance.* Arch. de Méd. expér. I. 1889. p. 57.

3) Hitzig, Ueber spinale Dystrophien. Berl. klin. Woch. 1889. Nr. 26. — v. Kawka, Beiträge zur pathol. Anat. d. spinal. Kinderlähmung. Diss. Halle 1889.



aber allenthalben wohlerhaltene und zum Theil auch veränderte Ganglienzellen zu sehen; ausserdem waren mehrere kleinere Herde da, in welchen sich eine ziemliche Zahl kleiner, verschieden alterirter Ganglienzellen neben Schwund des feinen Nervenfasernetzes fand. In den Muskeln aber fanden sich neben hochgradiger Lipomatose ganz die gleichen Veränderungen wie bei der Dystrophie: atrophische und hypertrophische Fasern (bis 175—250—275  $\mu$ ), mit rundlichen Contouren, mit erheblicher Kernwucherung, vielen centralen Kernen, selbst mit Vacuolen und Fasertheilungen. Die Präparate sollen vielfach denen von Dystrophie zum Verwechseln ähnlich gesehen haben.

Endlich hat Oppenheim<sup>1)</sup> in einem Falle von Poliomyelitis anter. chron. in den stark atrophirten Muskeln „einzelne entschieden hypervoluminöse Fasern“ gesehen, und Fr. Schultze<sup>2)</sup> berichtet Aehnliches in einem Falle von Syringomyelie, der freilich mit Muskelentzündung complicirt war.

Diese Beobachtungen sind jedenfalls höchst bemerkenswerth, auch wenn sie, wie es wohl wahrscheinlich ist, als seltene und ausnahmsweise zu bezeichnen sind. Es scheint ja wohl festzustehen, dass bei völliger Zerstörung der trophischen Centren, oder bei völliger Unterbrechung der motorischen (trophischen) Leitungsbahnen in der Regel nur die sog. degenerative Atrophie der Muskeln auftritt, bei welcher Faserhypertrophie, Vacuolisirung, Spaltbildungen u. s. w. fehlen; erst neuerdings ist dies noch durch zwei experimentelle Arbeiten von Nathan<sup>3)</sup> und Rindskopf<sup>4)</sup> unter Fr. Schultze's Leitung festgestellt worden. Wie ist nun dieses jetzt als sicher zu betrachtende Vorkommen einer ganz anderen Art von Veränderung in den Muskeln bei diesen spinalen Erkrankungen zu erklären? Dass die gänzliche Zerstörung der trophischen Centren dafür nicht verantwortlich zu machen ist, dafür sprechen zahlreiche Gründe. Aber wir wissen ja, dass bei der Poliomyelitis acuta durchaus nicht immer alle Ganglienzellen in den grauen

1) Ueber die Poliomyelit. anterior chronica. Arch. f. Psych. u. Nerv. XIX. S. 381. 1888.

2) Klinisches und Anatomisches über die Syringomyelie. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. XIII.

3) Ueber das Verhalten der Muskelfasern in Bezug auf Vacuolenbildung und Hypertrophie nach Nervendurchschneidung. Diss. Bonn 1889.

4) Ueber das Verhalten der Muskelfasern in Bezug auf Vacuolenbildung und Hypertrophie nach Nervendurchschneidung. Diss. Bonn 1890. — Die ganz vereinzelt Ausnahmen, welche beide Beobachter gefunden haben und deren Deutung noch unsicher ist, können die Regel nicht umstossen.

Vordersäulen zu Grunde gehen, sondern dass immer einzelne Zellen und Zellgruppen erhalten bleiben, wenn auch vielleicht in etwas veränderter Form und in einer pathologischen Beschaffenheit, und somit liegt wohl der von Hitzig bereits ausgesprochene Gedanke sehr nahe, dass einzelne rastende trophische Elemente (Ganglienzellen? Fasernetz?) unter den gegebenen pathologischen Bedingungen eine Ernährungsstörung in den Muskeln hervorrufen, die mit derjenigen bei Dystrophie eine grosse Aehnlichkeit hat, dass also eine gestörte (und nicht vollkommen aufgehobene) Function dieser Elemente zu einer greifbaren trophischen Störung in den Muskeln führt. Ich kann diesen Gedanken, der ja lediglich die Consequenz meiner längst ausgesprochenen Anschauungen darstellt, nur für sehr berechtigt halten.

Hier ist dann wohl auch an die Muskelveränderungen im Pferdekehlkopf nach Resection des *N. laryngeus super.* zu erinnern. Die merkwürdigen Thatsachen über die Innervation der Kehlkopfmuskeln bei Pferden, welche von H. Möller<sup>1)</sup> und von Sigm. Exner<sup>2)</sup> festgestellt wurden — (der *Laryng. sup.* führt ausschliesslich sensible Fasern; nach seiner Durchschneidung tritt trotzdem sofort Stillstand der Bewegungen der betreffenden Kehlkopfhälfte ein und es atrophiren die sämmtlichen Muskeln) —, mussten natürlich zu einer genauen Untersuchung der Muskeln nach solchen Durchschneidungsversuchen anregen. Pineles<sup>3)</sup> hat vor Kurzem die Resultate der Untersuchung von 2 Kehlkopfhälften mitgetheilt an Pferden, deren einem der *Laryng. superior*, dem anderen der *Laryng. inferior* durchschnitten war. Er fand auffallende Differenzen zwischen beiden, in dem letzten Falle mehr das Bild, wie man es sonst in den Muskeln nach Durchschneidung ihrer motorischen Nerven findet (degenerative Atrophie, Bindegewebswucherung u. s. w.), in dem ersten dagegen Veränderungen, welche Pineles selbst in Beziehung zur Dystrophie bringt (Faserquellung, aber ohne Kernvermehrung, neben Faseratrophie mit Kernwucherung, wachsartige Degeneration, aber sehr geringe Bindegewebsvermehrung). Ich wage nach der Beschreibung und den Abbildungen von Pineles nicht zu entscheiden, ob hier wirklich eine weitgehende Aehnlichkeit mit den Veränderungen bei Dystrophie vorliegt; es will mir eher scheinen, als wäre dies nicht

1) Das Kehlkopfpeifen des Pferdes. Stuttgart 1888.

2) Centralbl. f. Physiologie 1889. Nr. 6.

3) Die Degeneration der Kehlkopfmuskeln beim Pferd nach Durchschneidung des *N. laryngeus superior* und *inferior*. Pflüg. Arch. f. d. gesammte Physiol. Bd. XLVIII. 1890.

der Fall (keine Bindegewebsvermehrung und Kernwucherung, keine Vacuolen, keine Spaltbildungen, keine Kernvermehrung in den hypertrophischen Fasern!). Jedenfalls aber scheinen diese Beobachtungen doch zu beweisen, dass infolge des Wegfalls gewisser nervöser Einflüsse, die nicht mit den motorischen Nerven die Muskeln erreichen, sehr auffallende Veränderungen in der histologischen Beschaffenheit der Muskeln eintreten können, die sich von der degenerativen neurotischen Atrophie deutlich unterscheiden. Exner<sup>1)</sup> selbst spricht sich sehr vorsichtig über den Befund aus und denkt, wie es scheint, an Inaktivitätsatrophie, was allerdings nach anderweitigen Erfahrungen wohl nicht sehr wahrscheinlich ist. Jedenfalls wäre es höchst wünschenswerth, dass diese interessanten Thatsachen weiter verfolgt und einer eingehenden experimentellen Untersuchung unterzogen würden.

Das Letzte endlich, was in dieser Frage noch von besonderer Bedeutung ist, sind die pathologisch-anatomischen Befunde, welche man in einzelnen Fällen von Pseudohypertrophie und anderen Formen von Dystrophie am Rückenmark erhoben hat. Die älteren Beobachtungen (von Kesteven, L. Clarke, Gowers, Byrom Bramwell u. A.) sind bereits von Fr. Schultze in seiner Monographie zusammengestellt und scharf kritisirt worden; sie ergeben auch höchstens, dass gelegentlich im Rückenmark sich gewisse Veränderungen finden, welche zeigen, dass dieses Organ nicht völlig normal ist, welche aber keineswegs ausreichen für die Erklärung der ganzen weitverbreiteten Muskelveränderungen. In diese Kategorie gehört auch der Fall von Singer (s. oben S. 206).

Wichtiger aber und eindringlicher reden — abgesehen von den Befunden in den Fällen von Erb-Schultze (s. oben S. 220) und Kahler (s. oben S. 221) — die Beobachtungen von Frohmaier (s. oben S. 203) und ganz besonders von Heubner (s. oben S. 214 ff.), welche denn doch erhebliche und weitverbreitete Veränderungen am Rückenmark, speciell den grauen Vordersäulen ergaben. Ich habe dieselben oben schon (S. 225) besprochen und kann auch hier wieder nur — da es sich offenbar um Ausnahmefunde handelt — zu grosser Vorsicht in der Beurtheilung dieser Fälle rathen. Handelt es sich dabei vielleicht nur um secundäre Veränderungen, die erst nach langer Dauer der functionellen Störung (denn doch auch diese muss schliesslich eine nutritive sein) sichtbar werden?

Jedenfalls ist es zweckmässig, sich alle diese Thatsachen vor

---

1) s. Neurol. C.-Bl. 1891. Nr. 2. S. 62.

Augen zu halten, wenn man die Frage, ob die Dystrophie neuropathischen oder myopathischen Ursprungs sei, entscheiden will. Ich möchte am liebsten die Deduction des Schlussergebnisses dem Leser selbst überlassen, kann aber doch nicht umhin, meine eigene Anschauung, die freilich noch eine durchaus hypothetische ist und kaum über den Werth von Vermuthungen hinauszugehen beansprucht, hier kurz zur Darlegung zu bringen.

Wenn es, wie ich glaube, feststeht, dass gewisse pathologische — auch functionelle — Störungen der trophischen Centralapparate Muskelveränderungen hervorrufen können, welche sich mit den bei der Dystrophie regelmässig gefundenen decken, so ist unzweifelhaft die Hypothese gerechtfertigt, dass die Dystrophie selbst ebenfalls von einer functionellen — in der Regel anatomisch nicht nachweisbaren — Störung der trophischen Centren abhängt. Kommt diese Störung isolirt für sich, als eine eigene Krankheit vor, so stellt sie eben die Dystrophia musc. progr. dar und dieselbe würde dann in diesem Sinne als eine Trophoneurose zu bezeichnen sein; die gleiche Störung kann aber auch wohl gelegentlich als Theilerscheinung anderer Erkrankungen oder neben denselben (bei spinalen Leiden) vorkommen und dann bestimmte Formen von Muskelatrophie und Hypertrophie, i. e. Dystrophie bedingen; das würden dann nur „secundäre“, „deuteropathische“ Dystrophien sein.

Diese ständen genau in demselben Verhältnisse zu der wirklichen, primären Dystrophie, wie die symptomatischen, „deuteropathischen“ — spinalen — Amyotrophien zu der echten, genuinen Amyotrophia spinal. progressiva.

Aber sollte nicht neben dieser Aehnlichkeit am Ende doch auch eine gewisse Verwandtschaft zwischen beiden Erkrankungsformen — der Dystrophie und der Amyotrophia spinalis — bestehen? Sollten nicht Uebergänge zwischen den feineren functionellen Störungen, welche der Dystrophie zu Grunde liegen und den gröberen anatomischen Veränderungen, welche die Amyotrophie (und die degenerative Atrophie) bedingen, gelegentlich vorkommen?

Wäre es nicht möglich, dass aus den feineren nutritiven Störungen, die wir jetzt mikroskopisch noch nicht erkennen können, im weiteren Verlauf, bei längerer Dauer des Leidens, bei grösserer Intensität der Disposition und der Erkrankung, unter günstigeren individuellen Bedingungen, vielleicht mit Hülfe neuer Schädlichkeiten (Ueberanstrengung, Infectionskrankheiten, Intoxicationen und dgl.) allmählich eine gröbere, histologisch nachweisbare Veränderung wird?

Ich wage es, diese Fragen hier aufzuwerfen, die ja sehr nahe liegen und zu eifrigem Nachdenken und Forschen auffordern, ohne jede Hoffnung, sie jetzt schon zur Lösung bringen zu können. Aber sie sollten bei künftigen Beobachtungen und Untersuchungen wohl im Auge behalten werden, da zunächst eine Lösung derselben ja nur auf klinischem Wege zu erwarten ist. Ich kann nicht unterlassen, darauf hinzuweisen, dass die Existenz einer gewissen Verwandtschaft der beiden Erkrankungsformen das gelegentliche Vorkommen von Uebergängen zwischen denselben, die seltenen positiven Befunde am Rückenmark bei der Dystrophie, das gelegentliche Auftreten von EaR und von fibrillären Zuckungen und von manchen anderen Unregelmässigkeiten bei derselben unserem Verständniss näher rücken würde.

#### Nachträge. Verschiedenes.

Zur Aetiologie der Dystrophie. — Zur Symptomatologie; Entartungsreaction, fibrilläre Contractionen; Muskelreactionen. — Zur Diagnose. — Schluss: Eintheilungsvorschlag.

Von den mehr theoretischen Betrachtungen des vorigen Abschnitts wende ich mich nun noch zurück zu einigen Einzelheiten. Da es die Hauptaufgabe dieser Arbeit war, die Existenzberechtigung der Dystrophie als einer einheitlichen Krankheitsform zu vertheidigen und zu erweisen, bin ich auf manche Details nicht eingegangen, die vielleicht noch zu besprechen wären, und die sich mir bei dem reichen Material, das mir jetzt durch die Hände gegangen ist, nebenbei ergaben. In grösster Kürze soll deshalb noch Einiges zur Sprache kommen.

Ueber die Aetiologie des Leidens haben weder meine eigenen, noch die Beobachtungen Anderer irgend etwas Neues oder Erhebliches zu Tage gefördert. Ich habe 100 Fälle zusammengestellt, in welchen sich wenigstens Angaben über die etwaigen hereditären Verhältnisse fanden: darunter sind 56 Proc. mit nachgewiesenen hereditären (bezw. familiären) Einflüssen und 44 Proc. ohne solche.

Die Heredität spielt also jedenfalls bei der Verursachung der Dystrophie eine ganz hervorragende Rolle; theils in der Form, dass es sich um wirkliche Heredität, d. h. um eine in mehreren (2—5) Generationen aufgetretene Familienkrankheit handelt: solcher Fälle sind es 24, die sich auf 13 Familien vertheilen (es ist häufig nur ein Fall aus einer solchen Familie in meiner Zusammenstellung); theils in der Weise, dass es sich nur um das Auftreten von mehreren Fällen in der gleichen Generation, um Geschwistererkrankungen handelt; solcher Fälle habe ich 32, die sich

auf 17 Familien vertheilen und Gruppen von 2—4 Geschwistern enthalten. Auch hier sind wohl zufällige Schädlichkeiten ausgeschlossen und von den Erzeugern abgeleitete Einflüsse anzunehmen. Ausserdem ist natürlich vielfach zu erwarten, dass die Krankheit auch in den folgenden Generationen auftritt.

Die Bedeutung der Heredität ist also entschieden vorschlagend, wenn sie auch in überraschend vielen Fällen nicht nachweisbar ist. Die letzteren betreffen besonders die juvenile Form; doch kommen auch bei dieser nicht wenige hereditäre Fälle oder Geschwistererkrankungen vor. Die letzteren sind bei den pseudohypertrophischen und infantilen Formen überwiegend, aber auch von diesen kommen vereinzelt Fälle häufig genug zur Beobachtung. Also auch in dieser Beziehung besteht kein durchgreifender Unterschied zwischen den einzelnen Formen.

Die Bedingungen, unter welchen die von den Erzeugern ausgehenden Schädlichkeiten zu Tage treten, sind uns eigentlich ganz unbekannt. Wenn Verwandtenehen eine solche wären, müsste die Dystrophie doch wohl viel häufiger sein, gleichwohl ist ein solcher Einfluss nicht ganz abzuweisen; ich verweise auf meine eigene Beobachtung (s. o. klinischen Theil Nr. 30 u. 31), wo die sonst ganz gesunden Eltern der erkrankten Kinder den denkbar nächsten, bei der Eheschliessung noch erlaubten Verwandtschaftsgrad besaßen: sie waren Geschwisterkinder und zwar von Zwillingbrüdern! — Auch Prager (l. c.) berichtet in seiner Dissertation von einer hierher gehörigen Beobachtung (Fall 6): in der gleichen, sonst gesunden Familie zwei Geschwisterkinderehen, welchen beiden ein Kind mit Dystrophie entstammte. — Ueber den Einfluss von Alkoholismus oder Syphilis bei den Erzeugern finde ich keinerlei Notiz. — Dass neuropathische Belastung im Allgemeinen wohl nicht ganz ohne Bedeutung ist, geht aus den oben (S. 243) mitgetheilten Beobachtungen mit hinreichender Sicherheit hervor.<sup>1)</sup>

Andere Schädlichkeiten, als die Heredität oder die Familien disposition, sind uns nicht bekannt; jedenfalls spielen Traumata oder Ueberanstrengung, die öfters erwähnt werden, bei der Entstehung der Dystrophie so gut wie gar keine Rolle.<sup>2)</sup>

So ist also unsere Einsicht in die ätiologischen Verhältnisse dieser Krankheit noch eine sehr beschränkte.

---

1) Vgl. auch eine hierhergehörige Beobachtung in der Dissert. von Hammer. Jena 1890. (Anm. bei d. Correctur.)

2) Doch stellt A. Israel (l. c.) 4 Fälle von Entstehung nach Trauma zusammen; dieselben betrafen sämtlich Individuen zwischen dem 27. und 36. Lebensjahr. (Anm. bei d. Correctur.)

In Bezug auf die Symptomatologie habe ich ebenfalls nicht viel Neues zu bringen; die früheren Schilderungen sind in dieser Beziehung fast erschöpfend gewesen. Nur auf Einzelnes will ich hier kurz hinweisen, Anderes kritisch etwas beleuchten.

Neben der abnormen Haltung, dem eigenthümlichen Gang, den abstehenden Schulterblättern und hängenden Schultern, dem Emporklettern an sich selbst beim Aufstehen vom Bodensitzen, diesen längst bekannten Symptomen mögen hier noch erwähnt sein:

die „losen Schultern“, d. h. die Haltlosigkeit der Schultern, wenn man die Kranken unter den Armen fasst und sie in die Höhe heben will; sofort steigen die Schultern bis zu den Ohren empor und man hat die unbehagliche Empfindung, dass man das Heben nicht recht ausführen kann: das Ganze beruht auf der mangelhaften Fixation der Schultern wegen der Lähmung der Pectorales (untere Bündel), der Latissimi und der unteren Abschnitte der Cucullares. Gesunde Kinder fixiren damit in ganz vorzüglicher Weise;

das Hervortreten der Schulterecke, des inneren oberen Schulterblattwinkels in der sonst in gleichmässiger Krümmung verlaufenden Nacken-Schulterlinie; ist ebenfalls die Folge der mangelhaften Fixation der Scapula durch den atrophischen Cucullaris und der überwiegenden Wirkung der erhaltenen Rhomboidei und des Levator anguli scapulae;

endlich die abnorme Beweglichkeit des Schulterblattes, das „Stechen“ mit dem unteren Schulterblattwinkel nach aussen während forcirter Abwärtsbewegung des erhobenen und gestützten Oberarmes, oder beim Anziehen des Hemdes u. s. w.; dies ist bedingt durch die Schwäche der Cucullares und Rhomboidei, bei kräftiger und überwiegender Wirkung der Teretes und Infraspinati.

Etwas eingehendere und kritische Bemerkungen muss ich dem Vorkommen der EaR widmen. Ich habe seiner Zeit in meiner grösseren Arbeit das Fehlen derselben bei der Dystrophie als eine regelmässige Erscheinung bezeichnet, dabei aber (l. c. Sep.-Abdr. S. 10) ausdrücklich gesagt, dass ich von ihrem constanten Fehlen noch nicht sicher überzeugt und dass ich „weit entfernt sei, das Vorkommen der EaR bei der juvenilen Form für unmöglich zu erklären“ (ibid. S. 50). Ich schicke dies voraus, um zu zeigen, wie wenig Veranlassung ich zu mancher Kritik dieser Angabe gegeben habe.

Nachdem Zimmerlin (l. c.) in einem seiner Fälle (Beob. 1) in einem einzigen Muskel, dem Pectoralis major (und Biceps?), EaR nachgewiesen zu haben glaubte, jedoch in einer, wie ich l. c. S. 50 gezeigt habe, der strengen Kritik nicht vollkommen stand-

haltenden Weise, bin ich selbst wohl der Erste gewesen, der in einem typischen Falle von juveniler Muskelatrophie — eben in dem von Schultze dann bearbeiteten Falle Roschi — die EaR in mehreren Muskeln in unanfechtbarer Weise constatirt hat (vgl. Schultze's Monographie S. 5).

Auch in dem von Heubner beschriebenen Falle, welchen ich selbst wiederholt untersuchte, war das Endergebniss, dass sicher keine EaR nachweisbar war, und ebensowenig ist es mir in den zahlreichen anderen Fällen, die ich seit 1883 genau untersucht habe, jemals wieder geglückt, EaR zu finden, trotz eifrigen Suchens. Welchen Täuschungen man aber dabei unterliegen kann und wie sehr einiges Misstrauen gegenüber den positiven Angaben gerechtfertigt ist, habe ich zu Nutz und Frommen Aller, die es angeht, an dem oben mitgetheilten Fall Lohmann (Beob. 55 S. 69) dargelegt.

Seither ist nur von wenigen anderen Beobachtern in vereinzelten Fällen und meistens nur in wenigen Muskeln EaR constatirt worden.

Landouzy-Déjérine fanden in einem ihrer Fälle (Obs. V s. oben Nr. 43) im Musc. deltoideus KaSZ = AnSZ und schliessen daraus auf vorhandene EaR, wie ich glaube, mit Unrecht, da gerade am Deltoideus dies sehr häufig vorkommt und von Zuckungsträgheit gar nichts gesagt ist.

Ed. Oppenheimer fand in seinen beiden Fällen in verschiedenen Muskeln der oberen und unteren Extremitäten deutlich träge Zuckungen (an einem Muskel graphisch aufgenommen, zeigt sich eine mässige Verlängerung der KaSZ-Curve); aber niemals fand sich  $AnSZ > KaSZ$ , nicht einmal = KaSZ.

Eisenlohr fand in dem oben (S. 205) bereits erwähnten Falle in den Beugemuskeln am Vorderarm, in einzelnen kleinen Handmuskeln Ueberwiegen von AnSZ bei tragem Ablauf der Zuckung; in einzelnen Muskeln auch directe faradische Zuckungsträgheit.

van Roon (l. c. S. 177) untersuchte eine infantile Form mit typischer juveniler Localisation an Schultern und Armen, ohne fibrilläre Zuckungen, und fand: Im Biceps brachii rechts  $AnSZ > KaSZ$  ( $2\frac{1}{2} : 5$  M.-Amp.), träge Zuckung; links  $KaSZ > AnSZ$  ( $3 : 5\frac{1}{2}$  M.-A.), träge Zuckung. Im M. deltoideus rechts  $AnSZ > KaSZ$  ( $2\frac{1}{2} : 3\frac{1}{2}$  M.-A.), träge Zuckung; links  $KaSZ > AnSZ$  ( $3 : 3\frac{1}{2}$  M.-A.), Zuckung nicht träge. Hier scheint also die EaR unzweifelhaft gewesen zu sein.

Prager (l. c.) fand in seinem 3. Fall im Triceps bei galvanischer Reizung „etwas träge Zuckung“, sagt dann aber weiterhin selbst, dass hier von einer wirklichen EaR keine Rede sein könne.

Und endlich berichtet Schenk (l. c.), dass in seinem Falle von Pseudohypertrophie von Prof. Schultze im unteren Abschnitt des rechten Deltoideus eine überwiegende träge und langsame AnSZ gefunden wurde; in allen übrigen Muskeln kurze Zuckungen.

Das ist das ganze vorliegende Material! Und dem stehen doch jetzt schon weit über 100 ebenso genau untersuchte Fälle gegen-



über, in welchen keine EaR gefunden wurde. Ich denke denn doch, dass dies eine glänzende Bestätigung meiner 1884 ausgesprochenen Behauptung ist.

Wenn auch nicht alle die soeben aufgeführten Beobachtungen ganz zuverlässig sind, so stellen doch einzelne die EaR in unanfechtbarer Weise fest; das Vorkommen derselben bei der Dystrophie ist also wohl möglich, aber jedenfalls so selten, dass ich unbedenklich den Satz aufrecht erhalten kann: Das Fehlen der EaR ist fast ausnahmslose Regel bei der Dystrophie.

Wie aber sind die Ausnahmen zu erklären? Hier bieten sich verschiedene Möglichkeiten dar, die hier nur kurz angedeutet sein mögen. Zunächst eine Degeneration der peripheren Nerven durch Neuritis, durch eine Bindegewebswucherung, welche die Nervenstämmchen comprimiren kann, oder etwa, wie in dem Schultze'schen Fall (l. c. S. 11 und S. 31—33) eine von den Gefässen ausgehende Degeneration der Nerven; dann etwa eine zufällige Complication im Rückenmark; endlich vielleicht auch der früher besprochene Uebergang der hypothetischen feineren Störung der grauen Substanz in gröbere Veränderungen und dadurch dann degenerative Atrophie in den Muskeln.

Ich verzichte auf weitere Ausführungen und betone nur nochmals, dass das hier und da, in alten und vorgeschrittenen Fällen, in vereinzelt Muskeln beobachtete Vorkommen der EaR den diagnostischen Werth der elektrischen Erregbarkeitsprüfung bei der Dystrophie in keiner Weise beeinträchtigen kann.

Ganz ähnlich ist es mit dem Vorkommen der fibrillären Zuckungen. Auch für diese habe ich in meiner grösseren Arbeit (1884) den Satz aufgestellt, dass ihr Fehlen bei der Dystrophie die Regel sei, dass aber auch das vereinzelte Vorkommen derselben die Diagnose nicht werde beirren können. Sie sind in der That von verschiedenen Beobachtern gesehen worden, aber nur in spärlichen Fällen, meist ganz local auf einzelne Muskeln beschränkt, oft auch nur ganz vorübergehend.

Ich selbst habe weder in meinen früheren, noch in allen meinen neueren Fällen jemals die typischen fibrillären Zuckungen zu sehen Gelegenheit gehabt, wie man sie etwa bei amyotrophischer Lateralsklerose oder bei spinaler progressiver Muskelatrophie sieht. Nur in einem meiner früheren Fälle (l. c. Beob. 2) ist ebenso wie in Beob. 35 dieser Arbeit unter dem Einfluss der Kälte ein weitverbreitetes „Muskelflimmern“ zu beobachten gewesen; das sind aber keine richtigen fibrillären Contractionen und kommt bei sehr vielen Menschen vor. In dem Falle Wolf (Beob. 1)

wollen andere Beobachter (Penzoldt, Stintzing) schwache fibrilläre Zuckungen beobachtet haben, mir ist dies trotz wiederholter, längerer Beobachtung nie geglückt.

Zimmerlin giebt nur an, dass einer seiner Patienten in den atrophischen Muskeln fibrilläre Zuckungen gefühlt und gesehen zu haben scheine, hat sie aber selbst weder bei diesem, noch bei seinen übrigen Fällen beobachtet.

Hitzig hat in einem seiner Fälle (s. Beob. 14) fibrilläre Zuckungen nur 1 mal, ganz vorübergehend, im linken Deltoideus bemerkt, später nie mehr! Das ist doch etwas, was alle Tage bei Gesunden oder Neurasthenikern beobachtet werden kann.

Ed. Oppenheimer hat in dem einen seiner Fälle (Beob. 16) in den etwas verdickten Masseteren „sehr häufig ‚Flimmern‘ — fibrilläre Zuckungen“ bemerkt, sonst am ganzen übrigen Körper keine fibrillären Zuckungen. Ob dies wirklich fibrilläre Zuckungen gewesen sind, scheint mir sehr zweifelhaft; es ist dem jugendlichen Forscher wohl unbekannt gewesen, dass man solches Flimmern in den Masseteren bei vielen Personen, durch Aufregung oder Kälteeinwirkung begünstigt, beobachten kann. Ausserdem giebt er nachträglich noch an, dass sie in seinem Falle ganz anders gewesen seien, als bei spinaler Muskelatrophie.<sup>1)</sup>

Am unzweideutigsten sind jedenfalls die Beobachtungen von Veiga de Souza (Nr. 18 und 19), welcher in den beiden Fällen — aber nur in der atrophischen Rumpfmusculatur, am übrigen Körper nicht — bei wiederholter Untersuchung deutliche fibrilläre Zuckungen nachweisen konnte.

Vielleicht sind solche auch in den Fällen von Spillmann und Haushalter (Beob. 77 und 78) vorhanden gewesen, obgleich mir die Bezeichnung derselben als „ondulations“, „frémissements continus“, zuweilen auch „petites secousses localisées“ nicht die Ueberzeugung erweckt, dass es sich hier wirklich um echte fibrilläre Zuckungen handelte.

Das ist Alles, und dem gegenüber sehe man alle in dieser Arbeit mitgetheilten und auch die früheren zahlreichen Beobachtungen durch! Mit welcher Constanz wird hier — man kann wohl sagen in weit über hundert Fällen — das Fehlen der fibrillären Zuckungen angegeben! Ich kann darin ebenfalls nur eine glänzende Rechtfertigung der von mir 1884 aufgestellten Sätze sehen.

Ueberdies hat ein ganz temporäres und locales Auftreten der fibrillären Zuckungen an sich ja sehr wenig Bedeutung; das kommt auch bei Gesunden vor, bei Neurasthenikern, bei Erschöpften u. s. w. und oft in recht ausgedehntem Maasse. Das Symptom an sich, das

1) Also in einem einzigen Muskel, der nicht einmal sicher erkrankt war, fand sich dieses „Flimmern“ — im ganzen übrigen, hochgradig erkrankten Muskelsystem nicht! Und daraufhin sagt der Autor, nachdem er mir fälschlich insinuiert hat, dass ich für die Dystrophie das unbedingte Fehlen der fibrillären Zuckungen postuliert hätte, „dass dieses absolute Unterscheidungsmerkmal für die Zukunft wegfallen muss!“ Naive Logik!

Vorkommen oder Fehlen der Zuckungen für sich allein betrachtet, hat gar keinen erheblichen Werth, sondern gewinnt ihn erst im Zusammenhang mit den übrigen Erscheinungen. Aber es darf wohl unbedenklich gesagt werden, dass bei der Dystrophie das Fehlen der fibrillären Zuckungen die fast ausnahmslose Regel bildet und dass es demgemäss bei der Diagnose der Krankheit verwerthet werden kann.

Es hat keinen Nutzen zu untersuchen, worauf die seltenen Ausnahmen von dieser Regel beruhen, aber jedenfalls kann das gelegentliche Vorkommen derselben die aus den übrigen Symptomen zu stellende Diagnose der Dystrophie in keiner Weise erschüttern.

Ein weiteres Symptom, das nicht gerade selten beobachtet wird, ist die Retraction einzelner Muskeln, die sich früher oder später im Verlauf des Leidens einstellt, besonders im Biceps brachii, in den Unterschenkelbeugern (Beugecontractur im Knie) und der Wade (Equinusstellung). Dies Symptom ist von Landouzy-Déjérine in seiner Bedeutung erheblich überschätzt und als pathognostisch für die infantile Form in Anspruch genommen worden, ganz mit Unrecht, wie ich früher schon gezeigt habe, da von Landouzy-Déjérine's eignen 7 Fällen nur drei diese Erscheinung zeigten. Weiterhin fehlte es auch in den zu der infantilen Form gehörenden Beobachtungen von Marie und Guinon (Beob. 48 u. 49), Ladame (Beob. 65) und Troisier und Guinon (Beob. 67), und kommt ausserdem bei allen übrigen Formen mehr oder weniger häufig vor, ist speciell für die Pseudohypertrophie schon längst als etwas ganz Gewöhnliches bekannt. Ich weise noch auf die Beobachtungen bei der hereditären Form (Beob. 51 und 52) und bei der juvenilen Form (Beob. 6, 7 und 27) hin.

Die Pathogenese dieser Störung ist nicht ganz klar: zum Theil beruhen diese Retractionen wohl auf denselben Vorgängen, wie die auch sonst zu beobachtenden paralytischen Contracturen, zum anderen Theil aber mag auch die Wucherung und nachfolgende Retraction des interstitiellen Bindegewebes bei ihrer Entstehung eine Rolle spielen.

Ueber die Diagnose der Dystrophie kann ich mich auf wenige kurze Bemerkungen beschränken.

Für die Unterscheidung derselben von der spinalen Muskelatrophie, der Amyotrophia spinalis progressiva, bestehen die von mir seiner Zeit (l. c.) aufgestellten Kriterien auch heute noch

zu Recht; ich wüsste nicht, was ich denselben hinzuzufügen hätte. Es sei hier nur auf die wieder etwas nähergerückte Möglichkeit von zweifelhaften und Uebergangsformen zwischen den beiden Krankheiten hingewiesen.

Näher würde es liegen, auf die neuerdings von den übrigen Muskelatrophien schärfer abgegrenzte „progressive neurotische oder neurale Muskelatrophie“ einzugehen, welche besonders durch die Untersuchungen von J. Hoffmann<sup>1)</sup> sich als eine wohlcharakterisirte Krankheitsform herausgestellt hat. Aber es ist von diesem Forscher die Differentialdiagnose von der Dystrophie mit solcher Schärfe festgestellt worden und es ist die Unterscheidung dieser von der neurotischen Atrophie mit ihrem ganzen charakteristischen Habitus, mit ihrem Beginn an der Peripherie, mit der ausschliesslichen Atrophie, mit EaR und fibrillären Zuckungen, mit häufigen Sensibilitätsstörungen u. s. w. so leicht, dass es überflüssig ist, hier noch des Längeren dabei zu verweilen.

Ich will nur noch erwähnen, dass auch gelegentlich noch allerlei andere diagnostische Schwierigkeiten auftauchen können: so z. B. ist es in dem Fall von Sperling (s. S. 62) nöthig gewesen, die Differentialdiagnose von hereditärer Ataxie zu stellen, was selbstverständlich keine Schwierigkeiten bietet; in dem im vorigen Hefte dieser Zeitschrift (S. 165) von J. Hoffmann beschriebenen Fall von Poliomyelitis anterior chronica bei einem Kinde hatten uns Haltung und Gang desselben beim ersten Anblick den Gedanken an eine Dystrophie nahegelegt, der natürlich durch die genauere Untersuchung und den Nachweis einer atrophischen Lähmung mit EaR sofort abgewiesen wurde; in dem früher mitgetheilten Falle R. (Beob. S. 87) war die Diagnose einer angeborenen Hüftgelenkluxation nur mit einiger Schwierigkeit durch die genaueste Untersuchung zu beseitigen; in einem Falle glaubte ich bei einem jungen Knaben eine beginnende juvenile Atrophie vor mir zu haben, aber es stellte sich heraus, dass es sich um eine doppel-seitige Entbindungs-lähmung (combinirte Schulter-Armlähmung, Erb) handelte; endlich war in einem Falle durch eine doppel-seitige Exstirpation cervicaler Lymphdrüsen am Halse das täuschende Bild einer Dystrophie hervorgerufen worden: der genauere Nachweis der Lähmung mit EaR liess die Sache leicht als eine periphere erkennen.

1) Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. (Aus der medic. Klinik in Heidelberg.) Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. XX. S. 660. 1889. — Vgl. auch die Arbeit in diesem Bande S. 95.

Und so giebt es wohl noch mancherlei Fälle; gettbten und sorgfältigen Beobachtern werden dieselben keine grossen Schwierigkeiten bereiten, ich halte es aber für meine Pflicht, auf solche Vorkommnisse hinzuweisen, weil doch die Möglichkeit einer irrthümlichen Diagnose vorliegt und durch diese dann leicht wieder Unsicherheit und Verwirrung in das klar festgestellte Symptomenbild getragen werden können. Ich glaube nicht zu irren, wenn ich annehme, dass derartige Vorkommnisse bereits vorliegen.

Es ist Zeit, dass ich zum Schlusse komme. Das Gesamtergebniss dieser Abhandlung scheint mir zu sein, dass die *Dystrophia musc. progr.* als eine wohlberechtigte und hinreichend abgegrenzte Erkrankungsform nachgewiesen ist, welche alle die so oft genannten Krankheitstypen in sich einschliesst.

Es erhebt sich nur die Frage, ob es nicht praktisch wie theoretisch gerechtfertigt ist, einen Theil der vielbesprochenen Formen des Leidens als Unterarten desselben beizubehalten, mit anderen Worten, ob auch jetzt noch die trennenden und unterscheidenden Merkmale dieser einzelnen Formen als erheblich genug zu erachten sind, um sie für die Aufstellung besonderer Krankheitstypen zu verwerthen.

Ich glaube, diese Frage mit „ja“ beantworten zu müssen; denn das klinische Bild der einzelnen Fälle ist doch so prägnant und von dem anderer Fälle so verschieden, dass man unwillkürlich dazu gedrängt wird, sie — bei aller Ueberzeugung von ihrer Zusammengehörigkeit — doch durch irgend eine Bezeichnung von einander zu unterscheiden.

Es ist aber in der That nicht leicht, eine einfache, übersichtliche und befriedigende Eintheilung zu finden, besonders wegen der zahlreichen Uebergänge und Mischformen, die leicht zu einer allzuweit gehenden Theilung verführen könnten.

Nach vielem Ueberlegen schien es mir am zweckmässigsten, die Dystrophien in 2 grosse Gruppen zu sondern, deren eine die sämmtlichen bei Kindern vorkommende Formen umfasst, während die andere die im Jünglingsalter und bei Erwachsenen auftretenden Fälle in sich begreift: die erste Gruppe schlage ich vor als *Dystrophia musc. progr. infantum*, die zweite als *Dystrophia musc. progr. juvenum et adultorum* zu bezeichnen.

Nur für die erste Gruppe liegt dann aber noch die Nöthigung vor, weitere Unterabtheilungen zu machen und zwar unterscheide ich hier

1. die hypertrophische Form (die sogenannte Pseudohypertrophie der Autoren) — charakterisirt durch das neben der Atrophie mehr oder weniger deutliche Hervortreten der Hypertrophie in verschiedenen Muskeln und hier wäre es wohl noch gerechtfertigt, zwei Unterabtheilungen zuzulassen, die eine a) mit vorwiegender Lipomatose, mit Pseudohypertrophie (die eigentliche pseudohypertrophische Form), die andere b) mit vorwiegend echter Hypertrophie, die sich dann mehr dem Bilde meiner „juvenilen Form“ anschliesst. Zu dieser letzteren würden z. B. die Beobachtungen 23, 26, 28, 29, 53, 54, 55, 80 gehören.

2. die atrophische Form, bei welcher die Hypertrophie nicht deutlich wird und nur die Atrophie das Bild beherrscht. Auch hier wäre es wieder zweckmässig, 2 Unterabtheilungen zu machen: die eine a) mit primärer Gesichtsbetheiligung, d. i. die „infantile Muskelatrophie“ Duchenne's (und Landouzy-Déjérine's), und die andere b) ohne Betheiligung des Gesichts, die einfach atrophische Form; zu dieser wären etwa die Beobachtungen 74 und 79 zu rechnen und ein Theil dessen, was man als „hereditäre Form“ beschrieben hat.

Die zweite grosse Gruppe, die Dystroph. musc. juvenum et adultorum, würde im Wesentlichen zusammenfallen mit dem, was ich seiner Zeit als „juvenile Muskelatrophie“ beschrieben habe, da bei den im Jünglings- oder Mannesalter auftretenden Formen sowohl die Lipomatose, wie die primäre Betheiligung des Gesichts zu den grössten Seltenheiten gehören.

Mein Eintheilungsschema würde also folgendes sein:

#### I. Dystrophia musc. progr. infantum:

##### 1. *Hypertrophische Form:*

- a) mit Pseudohypertrophie,
- b) mit wahrer Hypertrophie.

##### 2. *Atrophische Form:*

- a) mit primärer Gesichtsbetheiligung (infantile Form Duchenne's),
- b) ohne Gesichtsbetheiligung (einfach atrophische Form).

#### II. Dystrophia m. pr. juvenum et adultorum (juvenile Form).

Indem ich diesen Eintheilungsvorschlag einer nachsichtigen Beurtheilung empfehle, verkenne ich die Mängel desselben nicht; dieselben sind aber begründet in der Natur der Sache, speciell darin, dass eben zwischen all den einzelnen Formen fließende Uebergänge

bestehen, so dass es eigentlich nöthig wäre, noch eine besondere Abtheilung für „gemischte und unbestimmte Formen“ aufzustellen.

Aber gerade deshalb scheint es zweckmässig, die klinische und anatomische Einheit der Dystrophie besonders scharf zu betonen und die verschiedenen Eintheilungsversuche nur als einen Nothbehelf zu betrachten.

### Erklärung der Abbildungen.

(Tafel I—III.)

Alle Abbildungen sind nach gehärteten und gefärbten Präparaten bei mittelstarker Vergrösserung (Hartnack 5, Oc. 3) gezeichnet.

**Fig. 1.** Fall Bücher (Pseudohypertrophie). Klin. Beob. 23, S. 43. — Anatom. Untersuchung Nr. 1, S. 175. Muskelexcision.

*Musc. gastrocnemius.* Querschnitt. Muskelfasern von sehr verschiedener Grösse; einige Spaltbildungen; sehr reichliches Bindegewebe; einige Fettzellen.

1a Zwei Muskelfasern mit Spaltbildungen.

1b Eine dichotomisch getheilte Muskelfaser mit beginnender weiterer Spaltbildung.

**Fig. 2 u. 3.** Fall Wolf (juvenile Form). Klin. Beob. Nr. 1, S. 29. — Anatom. Untersuchung Nr. 3, S. 179. Muskelexcision.

**Fig. 2.** *Musc. deltoideus.* Querschnitt. — Muskelfasern durchweg hypervoluminös, einzelne Vacuolen (a), mehrfache Spaltbildungen (b); geringe Bindegewebsvermehrung.

**Fig. 3.** *Musc. biceps.* Abth. II. Querschnitt. — Muskelfasern von sehr verschiedener Grösse, theils atrophisch, theils hypertrophisch; bei a Spaltbildung, bei b Vacuole; etwas stärkere Bindegewebsvermehrung.

**Fig. 4 u. 5.** Fall Holzlehner (juvenile Form). Klin. Beob. Nr. 56. — Anatom. Untersuchung Nr. 4, S. 180. Muskelexcision.

**Fig. 4.** *Musc. deltoideus.* Querschnitt. Combinationsbild. Abschnitt a annähernd normales Verhalten, Abschnitt b überwiegend hypervoluminöse Fasern, beginnende Bindegewebsvermehrung und Kernwucherung. Abschnitt c vorgeschrittenes Stadium, hypervoluminöse und atrophische Muskelfasern, sehr kernreiches, vermehrtes Bindegewebe; Fettzellengruppen.

**Fig. 5.** *Musc. biceps.* Querschnitt. — Vorwiegend Fettgewebe mit Bindegewebszügen und sehr verdickten Gefässen (a); daneben Inseln von Muskelfasern verschiedenster Grösse mit Vacuolen (b) und Spaltbildungen (c), eingehüllt in derbes kernreiches Bindegewebe.

**Fig. 6–11.** Fall Schneller (Pseudohypertrophie oder juvenile Form). Klin. Beob. Nr. 27, S. 46. — Anatom. Untersuchung Nr. 6, S. 183. Muskelexcision.

**Fig. 6.** *Musc. biceps.* Querschnitt. — Muskelfasern verschiedenster Grösse mit zahlreichen Spaltbildungen, einzelnen Vacuolen (a), alle rundlich, weit von einander getrennt durch derbes kernreiches Bindegewebe.

**Fig. 7.** *M. gastrocnemius.* Querschnitt. Muskelfasern von mannigfachster Grösse und Form mit vielen Spaltbildungen, in derbes kernreiches

Bindegewebe eingelagert. — Bei a ein schmales quergestreiftes (musculäres) Band, ein Bündel gespaltener Muskelfasern umgreifend, senkrecht zur übrigen Faserrichtung verlaufend.

Fig. 8. *M. gastrocnemius*. Längsschnitt. — Parallel verlaufende, zum Theil etwas wellige, sehr verschieden breite Muskelfasern (ganz links eine dichotomische Fasertheilung) in derbes, kernreiches Bindegewebe eingelagert. — Senkrecht zur Hauptfaserrichtung verlaufen mehrere quergestreifte, kernhaltige, offenbar musculäre Bänder, theils spitz zulaufend (a), theils anscheinend in Gefässe übergehend (b), theils ganz schmal, mitten im Bindegewebe liegend (c).

Fig. 9. Muskelfaser, dreigetheilt mit grossen Kernzellen, aus dem *Musc. deltoideus*.

Fig. 10 u. 11. Muskelfasern mit exquisiten Spaltbildungen, Fasereinschachtelungen und Theilungen aus dem *Biceps* und *Deltoideus*.

**Fig. 12.** Fall Götz (unbestimmte Form). Klin. Beob. Nr. 79, S. 85. — Anatomische Untersuchung Nr. 7, S. 187; Muskelexcision.

*Musc. biceps*. Querschnitt. — Abth. a vorgeschrittenere Veränderung; Muskelfasern von sehr verschiedenen Volumen; Bindegewebe stark vermehrt, sehr kernreich.

Abth. b weniger hochgradige Veränderung, Faservolumina weniger different, Bindegewebe mässig vermehrt und kernreich.

**Fig. 13.** Fall Koch (juvenile Form — aus Pseudohypertrophie?). Klin. Beob. Nr. 34, S. 50. — Anatom. Untersuchung Nr. 5, S. 182. Muskelexcision.

*Musc. supinator longus*. Querschnitt aus dem erhaltenen Muskelrest. — Reichliches derbes Bindegewebe mit excessiv hypervoluminösen und hochgradig atrophischen Muskelfasern, Vacuolen, zahlreiche Spaltbildungen, im Uebrigen Fettgewebe.

**Fig. 14 u. 15.** Fall Arnold sen. (Pseudohypertrophie). Klin. Beob. Nr. 24, S. 44. — Anatom. Untersuchung Nr. 2, S. 177. Muskelexcision u. S. 208 Totalsection.

Fig. 14. *M. quadriceps*. Muskelexcision. Querschnitt. — Vorwiegend Fettgewebe mit eingelagerten, in derbes Bindegewebe eingehüllten Muskelfaserinseln. Fasern von sehr verschiedener Dicke, vorwiegend atrophisch; zahlreiche Spaltbildungen.

Fig. 15. *Musc. sartorius*. Section. — Querschnitt. — Combinationsbild aus 4 verschiedenen Stellen (desselben Präparats). a wenigstveränderte Stelle. — b vorgeschrittenere Veränderung (mehr Bindegewebe und Kerne, Fasergrössen wechselnder). — c noch hochgradigere Sklerose und Faseratrophie mit einzelnen hypervoluminösen Fasern. — d Lipomatose mit vorgeschrittenster Atrophie.

**Fig. 16.** Zwei trichotomische Fasertheilungen:

- a aus dem *M. biceps* von Fall Götz (Fig. 12),
- b aus dem *Quadriceps* von Fall Arnold (Fig. 14).

**Fig. 17.** Zwei Muskelfasern mit Spaltbildungen, zum Theil erst beginnend, aus dem *M. supinator long.* von Fall Koch (Fig. 13).



## VIII.

### Giebt es central entstehende Schmerzen?

Mittheilung eines Falles von Hämorrhagie in den Nucleus externus Thalami optici und in das Pulvinar, dessen wesentliche Symptome in Hyperästhesie und furchtbaren Schmerzen in der gekreuzten Seite, ausserdem in Hemianästhetose und Hemianopsie bestanden haben.

Von

**Dr. L. Edinger**

in Frankfurt am Main.

(Hierzu Tafel IV.)

Der im Folgenden beschriebene Krankheitsfall bietet dadurch einiges Interesse, dass er ein ganz typisches Beispiel von Schmerzen darstellt, welche echt centraler Natur sind, d. h. von solchen Schmerzen, die nicht durch eine Beeinflussung des peripheren Endapparates oder der ersten Leitungswege hervorgebracht werden.

Bekanntlich sind wir über die Stellen des Nervensystemes, von denen aus Schmerz erregt werden kann, noch vielfach im Unklaren.

Für das Centralorgan vollends liegen kaum die ersten Anfänge von hierauf gerichteten Untersuchungen vor. Die bekannten Thierversuche Schiff's u. A. konnten nur zeigen, ob und wo etwa Gehirn und Rückenmark selbst empfindlich für schmerzmachende Reize sind, wir haben aber durch sie natürlich nicht erfahren können, ob es auch in der Peripherie empfundene Schmerzen giebt, welche durch Reiz des centralen Leitungs- oder Endapparates entstehen.

Die menschliche Pathologie ist berufen hier Auskunft zu geben. Dass Schmerzen entstehen, wenn der sensible Endapparat in qualitativ oder quantitativ genügender Weise gereizt wird oder wenn ihn (Naunyn) Reize in genügend raschen Zeitintervallen treffen, daran zweifelt eigentlich Niemand. Auch scheint die Annahme allgemein acceptirt, dass entsprechende Reize, welche den Lauf der sensiblen Nerven treffen, ebenfalls Schmerzen erzeugen.

Die Erfahrungen, welche man bei der Meningitis spinalis gemacht hat, lassen es richtig erscheinen, auch für die Wurzeln das Gleiche als gültig zu acceptiren; doch sind hier schon naheliegende Einwände möglich und es bedarf noch weiterer Studien über die Schmerzempfindungen, welche bei Affection der Spinalganglien und der Wurzeln auftreten können. Die Fälle von Tumoren im Wirbelkanal können hier mit Vorsicht verworthen werden, soweit nicht Tumoren am caudalen Ende, wo Nervenfasern innerhalb des Wirbelrohres liegen, in Betracht kommen. Es sind aber doch eine kleine Anzahl Fälle bekannt (ich selbst hatte Gelegenheit, einen solchen zu untersuchen), wo Umwachsung einer Wurzel durch ein Gumma oder einen kleinen Krebsknoten zu sehr heftigen Schmerzen geführt hat, die in die Peripherie verlegt wurden.

Viel unsicherer werden unsere Kenntnisse über peripher empfundene Schmerzen, wenn wir das Gebiet der Centralorgane betreten. Allgemein wird angenommen, dass dort Apparate vorhanden sind, welche zur Schmerzempfindung in inniger Beziehung stehen, Apparate, bei deren Erkrankung allerlei Störungen dieser Empfindung beobachtet werden. Soweit ich aber die Literatur übersehe, bestehen mehr oder weniger deutlich hervorgehobene Zweifel darüber, ob es Affectionen giebt, welche diese Apparate in der Weise anregen können, dass Schmerzen in der Peripherie empfunden werden. Am präzisesten spricht sich Möbius — Allgemeine Diagnostik der Nervenkrankheiten — aus, er leugnet ganz entschieden die Möglichkeit von Schmerzen durch Affection der centralen Leitungsbahn. In der That spricht die häufigere Erfahrung, bei der Myelitis etwa, oder bei anderen herdweisen Affectionen des Rückenmarks, nicht dafür, dass Schmerzen in anderen Bahnen auftreten, als etwa in solchen, deren Wurzelgebiete von der Krankheit selbst befallen sind. In seltenen Fällen beobachtet man bei Myelitis des Hals- oder oberen Brustmarks Schmerzempfindungen in den Beinen, aber hier kann es immer noch zweifelhaft bleiben, wie viel davon etwa auf Rechnung der durch Affection der Pyramiden erzeugten Spasmen kommt. In Nothnagel's Topischer Diagnostik findet sich die Angabe, dass in einigen Fällen von Ponsaffectionen Schmerzen in den Extremitäten beobachtet worden seien. Im Ganzen ist die Ausbeute an in der Literatur niedergelegten Erfahrungen gering und es ist der Schluss, zu dem Möbius kam, sehr begreiflich.

Nach der typischen Hirnhämorrhagie, auch nach der Erweichung beobachtet man bekanntlich nicht allzu selten lebhaft Schmerzen in der gelähmten und contracturirten Seite. Diese Schmerzen können

zur Beantwortung der aufgeworfenen Frage nicht herangezogen werden, denn obwohl sie, wie man unten erkennen wird, oft centraler Natur sind, so können sie doch auch aus anderen Ursachen entstehen. Zunächst beobachtet man zuweilen wenige Tage nach dem Insult, dass Lageveränderungen der gelähmten Glieder in den Gelenken schmerzhaft empfunden werden. Hier handelt es sich nicht um Hyperästhesie, sondern darum, dass sich in den von erschlafften Muskeln umgebenen Gelenken, besonders gern im Schultergelenk, schon sehr früh trophische Störungen ausbilden, die jede Bewegung im Gelenk schmerzhaft werden lassen. Häufiger als diese Form sind spät mit der Contractur erscheinende Schmerzen, deren Beobachtung deutlich zeigt, dass sie in den contracturirten Muskeln und in den gespannten Gelenken ihren Sitz haben und durch die Contractur selbst entstehen. Merkwürdigerweise wird in vielen für den Lernenden bestimmten Abhandlungen über die Apoplexie dieser praktisch so wichtigen Späterscheinungen gar nicht gedacht.

Immerhin sind doch schon einige Fälle bekannt geworden, in denen direct durch eine Affection des Vorder-, resp. Mittelhirns Schmerzen erzeugt worden sind, die von den Inhabern in die Peripherie verlegt wurden. Unter den wenigen, gut untersuchten wäre als Beispiel ein Fall von Greiff<sup>1)</sup> zu nennen:

74jährige Frau; mehrere apoplektische Anfälle, als deren Residuen Demenz und linksseitige Parese zurückblieben. Ohne dass ein neuer Anfall bemerkt worden wäre, traten exquisit choreiforme Bewegungen in der linken Seite, besonders im linken Arm auf. Daneben Hyperästhesie und reissende Schmerzen im linken Arm, geringgradiger im linken Beine. Die Chorea verschwand binnen 14 Tagen, die Schmerzen blieben bis zu dem 2 Monate später erfolgten Tode. Es wurden Herde gefunden in der linken Kleinhirnhemisphäre, an der Basis des rechten Occipitallappens und zwei Herde im rechten Thalamus. Der eine, spaltförmige, lag ganz im Nucleus internus, Beginn in der Höhe der Commissura mollis, Ende dicht vor dem Mittelhirn; der andere, etwa 1½ Cm. lange und ¾ Cm. breite traf wesentlich das ventrale Thalamusgebiet, das Corpus subthalamicum, griff aber mit einigen Zacken in den ventraler liegenden Hirnschenkelfuss ein. Er erstreckte sich vom Ende des 3. Ventrikels nicht ganz so weit nach vorne, als der erste Herd.

Neben Hemichorea cerebralen Ursprungs wird zuweilen, wenn auch ausnehmend selten, erwähnt, dass in den bewegten Gliedern sehr heftige Schmerzen bestanden hätten.<sup>2)</sup> Die Möglichkeit, dass in solchen Fällen die Schmerzen gar nicht von einer Affection der

1) Arch. f. Psych. u. s. w. Bd. XIV. S. 598.

2) Lauenstein, D. Arch. f. klin. Med. Bd. XX. u. A.

sensiblen Bahn abhingen, vielmehr durch die constanten Bewegungen bedingt waren, ist nicht von der Hand zu weisen. Greiff erinnert hier auch daran, dass die in den sich bewegenden Theilen oft beobachteten vasomotorischen Störungen als Schmerzsache in Betracht kommen könnten. Vielleicht giebt es auch corticale Schmerzen. Ueber sensorische, von der Rinde ausgehende Reizerscheinungen ist allerdings lange nicht so viel bekannt, wie über die motorischen, deren Existenz ja als gesichert betrachtet werden kann. Immerhin kennen wir eine schmerzhaftes Aura bei Epileptischen, abnorme Sensationen bei Rindenherden und Reizerscheinungen im Bereich des Opticus bei Affectionen des Hinterhauptschlappens. Ich besitze das Gehirn eines Mannes, der eines Tages in völliger Gesundheit plötzlich einen leuchtenden Blitz vor den Augen sah und dann für immer völlig erblindete. Die Ursache dieser Erscheinung war eine doppelseitige Erweichung der Hinterhauptschlappen von beiderseits annähernd gleich grosser Ausdehnung. Es bedarf der Untersuchung, wie weit die oft recht heftigen Schmerzen bei schwer Hypochondrischen und namentlich die Schmerzen bei Hysterischen, die in ihrer Ausbreitung an cerebralen Ursprung denken lassen, als corticale Schmerzen aufzufassen sind.

Bei dieser Lage unserer Kenntnisse erscheint es zweckmässig, einen Krankheitsfall mit Sectionsbefund zu veröffentlichen, in dem als Ursache ganz furchtbarer Schmerzen post mortem ein Herd gefunden wurde, der dicht an die sensorische Faserung grenzend im Thalamus lag. Der Fall erscheint dadurch besonders beweiskräftig für die Existenz „centraler Schmerzen“, weil die Hyperästhesie und die Schmerzen sofort nach dem Insulte und monatelang vor einer später auftretenden Hemichorea sich zeigten.

Auch aus anderen Gründen bietet der Krankheitsfall noch manches Interesse. Der Symptomencomplex, welcher bei Erkrankungen im Gebiete des caudalen Endes der Capsula und des Sehhügels auftritt, ist bekanntlich in den letzten 15 Jahren öfter geschildert worden. Noch aber liegen viel zu wenig anatomisch ganz genau beschriebene Fälle vor, als dass wir in der Lage wären, sicher zu sagen, was von dem Complex auf die Affection des einen, was auf die des anderen Hirnthells zu rechnen ist. Bekanntlich haben wir es wesentlich Charcot's und seiner Schüler Studien zu danken, wenn wir jetzt in der Lage sind, bestimmte Symptome mit Sicherheit als durch Unterbrechung des caudalen Theiles der Kapselfaserung erzeugt zu diagnosticiren. Noch aber steht es wenig sicher um die Diagnose von Sehhügelherden. Das bisher vorhandene Material wird allseitig als unzureichend empfunden. Die verbesserte Technik der

anatomischen Untersuchungen, deren wir uns erst seit wenig Jahren erfreuen, ist hier berufen, ein neues und mit möglichst genauem Eingehen in die Details der Faserung aufgenommenes Material zu schaffen, auf dem dann später, wenn sich erst eine genügende Anzahl von Befunden hat erheben lassen, weiter geschlossen werden kann.

Die anatomische Untersuchung hat dann noch einige für den Faserverlauf vielleicht belehrende Befunde erheben lassen. Der Fall gehört zu den wenigen bisher untersuchten, in denen man nach einem Herd im Zwischen- und Vorderhirn absteigende Degeneration der Schleife finden konnte. Diese war allerdings nur spurweise vorhanden.

### Krankengeschichte.

*48jährige Frau. 1883 Endocarditis. November 1886 leichter apoplektischer Insult, zuerst Gefühlsstörung rechts im Arm und Bein, dann erst kurzdauernde Bewusstseinsstörung. In der nächsten Zeit Lähmung des rechten Arms und Beines, äusserst heftige Schmerzen und deutliche Hyperästhesie in den gelähmten Gliedern. Während sich die Lähmung bessert, bleiben die Schmerzen und die Hyperästhesie. 7—8 Monate später beginnt leichte Athetose und Neigung zu Contractur im Arme. In den ersten 2 Jahren noch keine Hemianopsie, die dann ca. 1888 auftritt. Wegen der furchtbaren Schmerzen Suicidium 1888. Autopsie: Kleiner Erweichungsherd im Nucleus externus Thalami optici und in einem Theil des Pulvinar. Geringe Betheiligung der inneren Kapsel. Absteigende Degeneration der Rindenschleife.*

Frau R. hat ihre Mutter am Schlagfluss verloren, ihr alter Vater und alle ihre Geschwister leben. Sie war ein schwächliches Kind, hat an Gelenkrheumatismus gelitten und war seit ihrer Verheirathung im Jahre 1863 immer „nervös“. Sie hat einmal unreife Zwillinge geboren und seitdem oft über Schwäche im Rückenmark und in den Schultern geklagt. Auch litt sie viel an plötzlichem Auftreten heftiger Kopfschmerzen.

Im Jahre 1883 hat sie eine fieberhafte Erkrankung durchgemacht, bei der über dem Ostium Aortae systolisches Blasen gehört wurde und Albumen im Urin auftrat. (Endocarditis?) Die Frau sass am Abend des 24. November 1886 ruhig beim Kartenspiel; da hatte sie auf einmal das Gefühl, als würde es ihr „ganz leicht“, sie „fühlte sich wohl wie noch nie“. Aber ganz plötzlich wurde es ihr eng auf der Brust, sie fing an laut zu athmen, rief nach ihrem Mann und zeigte ihm, dass der rechte Arm nichts fühlte; dann trat dasselbe im Bein auf und nun fiel sie bewusstlos hin. Sie lag ruhig da, hatte keinen Krampf und kein Erbrechen. Das hat nicht lange gedauert und sie hat später angegeben, sie habe gewusst, was um sie vorgegangen sei, wäre aber nicht im Stande gewesen, ein Zeichen zu geben oder zu sprechen. Schon eine Stunde später — man hatte sie inzwischen ins Bett gebracht — konnte sie aufstehen und Urin lassen; vorher machte sie ein Zeichen, dass die anwesenden Männer hinausgehen sollten. Schon am nächsten Tage sprach sie wieder und er-

kannte ihre Umgebung, man sah aber, dass das Sprechen ihr Mühe machte. Im Laufe der nächsten 14 Tage erholte sie sich mehr und mehr, aber der rechte Arm und das rechte Bein waren gelähmt und so empfindlich, dass man sie dort nicht anfassen durfte. Schon in dieser Zeit bestand heftiger Schmerz im Arm, mitunter auch im Bein. Die Lähmung ging langsam zurück. In der ersten Zeit nach der Erkrankung schon erzählte Patientin, sie habe ein anderes Gefühl in der rechten Seite als in der linken, sie fühlte dort ganz gut. Auch das rechte Auge schmerzte. Schon im ersten Vierteljahr wurden wegen der heftigen Schmerzen Morphinum-einspritzungen nöthig, und der behandelnde Arzt, Herr Dr. Beil, musste rasch in der Dosis steigen. So trat allmählich ein richtiger Morphinismus ein. Bis Mitte 1887 erholte sich Patientin so weit, dass sie wieder gehen konnte, dass sie die rechte Hand brauchen, sogar damit häkeln konnte. In dieser Zeit aber traten Bewegungen in der Hand auf, die nicht vom Willen der Patientin abhingen; im Bein waren keine deutlichen Bewegungen da. Ausserdem zeigte der Arm eine fortwährende Neigung zur Beugung im Ellenbogen, die Patientin aber überwinden konnte. Im September 1887 war Patientin vorübergehend ganz irre, sie war erregt, hatte Urtheilstäuschungen, hörte in der Nacht Männer kommen; schliesslich wurde sie ganz verwirrt, sah sich auf einem Schiffe, schrie zum Fenster hinaus und war während 8 Tagen vollkommen geistig gestört. Der ganze Anfall dauerte nicht 14 Tage; sie hat nach dem Anfalle und auch während dieser Seelenstörung alle Gegenstände, nach denen sie gefragt wurde, richtig benannt. Trotz des Morphiums nahmen nun die Schmerzen enorm zu, im rechten Arm und Bein fühlte sich Patientin schwach und sie benutzte beide, namentlich auch wegen der furchtbaren Schmerzen, die darin waren, möglichst wenig. Sie lag viel, konnte aber auch bis zu einer halben Stunde gehen. Sie hat rechts und links angeblich gut gehört, ihre Sprache war nicht geändert und sie hat auch anfangs nicht über Sehstörungen zu klagen gehabt. Im August 1887 hat sie Dr. Carl der Schmerzen in den Augen halber untersucht und damals notirt: Rechtsseitige Hemiplegie und Dolores acerrimae in den gelähmten Extremitäten, mitunter Schmerz im rechten Auge (Supraorbitalis und angrenzendes Gebiet), beiderseits klare Medien, Fundus normal, beiderseits werden die Ziffern des Secundenzeigers der Uhr erkannt, Gesichtsfeld beiderseits normal.

Die Schmerzen liessen im Bein allmählich nach, im August 1887 waren sie dort nur noch sehr selten, und auch im Arm liessen sie sich in dieser Zeit durch Morphinum im Zaume halten. Die Umgebung hat den Eindruck empfangen, dass die erwähnten spontanen Bewegungen der Finger und der Arme anfangs nur dann eintraten, wenn Patientin besonders heftige Schmerzen hatte. Schliesslich verfiel Patientin, namentlich auch infolge der immer steigenden Morphinumdosen mehr und mehr, sie wurde reizbar und ging, weil Gehen die Schmerzen besonders hervorrief, kaum noch. Man durfte sie beim An- und Auskleiden nur mit Vorsicht auf der rechten Seite berühren, weil sie sonst immer laut schrie.

Im September 1888 lernte ich Patientin kennen. Es war eine Frau von schwächlichem Körperbau, ziemlich mangelhafter Ernährung und blasser Gesichtsfarbe. Was zunächst an ihr auffiel, war, dass der rechte

Arm in leichter Beugung stand, und dass die Finger der rechten Hand sich fortwährend langsam streckten und beugten; der Arm konnte aber von der Patientin gestreckt werden. Die Kraft des Händedrucks war rechts geringer als links, ebenso der Widerstand, den sie Streckung oder Beugung des Arms entgegensetzen konnte. In der Coordination der Bewegungen war keine Störung. Patientin konnte Handarbeit verrichten; die Muskeln im Vorderarm waren rechts dünner als links, die Zartheit der rechten Hand und der Finger fiel auf. Patientin klagte über sehr heftigen Schmerz im rechten Arm und es zeigte sich, dass hier Tast-eindrücke, wenn sie nicht ganz minimal waren, schon als schmerzhaft empfunden wurden. Laues Wasser wurde als sehr heiss, kaltes als unerträglich schmerzhaft angegeben. Schon mässiger Druck mit dem Finger auf irgend eine Stelle des Arms oder der Hand war sehr schmerzhaft. Während der Untersuchung und, wie Patientin angab, durch dieselbe wurden die spontanen Bewegungen in der Hand viel ausgiebiger, und auch im Arme zeigten sich nun Streckungen und Beugungen. Wenn die Patientin ging, hinkte sie auf dem rechten Bein, zeitweise konnte sie nur mit einem Stock oder einer Stütze gehen, dann schleifte sie das rechte Bein. In demselben war vielleicht eine leichte spastische Starre vorhanden. Die Kraft, mit der Streckungen und Beugungen ausgeführt wurden, war gering, die Muskeln rechts etwas dünner als links, die Haut glänzend. Patientin gab an, dass zeitweise auch im Bein, namentlich dann, wenn sie Nachts wach liege, langsame Bewegungen vorkämen, die von ihrem Willen unabhängig seien. Ich selbst habe derartige Bewegungen nicht gesehen. Das rechte Bein war für Berührungen wo möglich noch empfindlicher als der Arm; schon bei leisem Druck schrie die Patientin und zuckte, laues Wasser wurde auch hier als heiss, kaltes als heftig schmerzhaft empfunden. Im Bein wie auch im Arm wurden Berührungen rasch empfunden und gut localisirt. Bei wiederholter Untersuchung fiel noch auf, dass die Angaben über Temperaturempfindungen rechts oft auffallend unsicher waren. Zuweilen empfand Patientin kalt als heiss und warm nur unsicher. Ueber die Lage, welche man den Beinen oder den Armen passiv gab, war Patientin wohl orientirt. Sie hatte fast ständig heftige Schmerzen im rechten Bein. Die Patientin hatte ausserdem im rechten Bein das Gefühl grosser Unruhe, so als ob es sich be- wege, und doch lag es ganz ruhig da.

Der Patellarreflex war rechts sehr gesteigert und auch links auffallend deutlich, ebenso war rechts und links ein Fussclonus zu verzeichnen.

Am Stamme liess sich nachweisen, dass das Gefühl auf der ganzen rechten Seite gesteigert war. Patientin hatte auch hier immer Schmerzen rechts. Nur auf der rechten Gesichtshälfte war die Empfindungsfähigkeit für tactile Reize schwächer als links. Die Wirbelsäule war gerade, nirgends empfindlich, die Sprache bot keine Störung, ebenso war an Zunge und Gaumenbogen nichts Abnormes aufzufinden. Das Gefühl auf der Zunge wurde nicht geprüft.

Diese letztere Prüfung, ebenso wie einige andere, namentlich die genauere Untersuchung der Augen, wurde leider von mir auf spätere Tage aufgeschoben, in der Erwartung, dass Patientin, die ich in sehr erregter, verzweifelter Stimmung angetroffen hatte, sich dann mehr beruhigt und

etwas gekräftigt habe. Ich notirte nur, dass die Pupille links etwas weiter als rechts war, dass sie auf Licht und auf Accomodation reagirte und dass keine Doppelbilder vorhanden waren. Ebenso wurde constatirt, dass die äussere Gesichtsfeldhälfte des rechten Auges ganz ausgefallen war, die innere und das Gesichtsfeld des linken Auges schienen bei der oberflächlichen Untersuchung normal.

Leider kam es nie zu einer genaueren Untersuchung, denn bald nachdem ich Patientin kennen gelernt hatte, steigerten sich trotz aller versuchten Mittel die Schmerzen zu furchtbarer Höhe. Die Patientin machte mehrfach Versuche, sich mit einer Schlinge, mit einem Messer umzubringen und in einem leider unbewachten Moment trank sie am 30. October 1888 ein Liqueurglas aus, das sie mit der für einen elektrischen Apparat bestimmten Flüssigkeit (Acidum chromicum, Acidum sulfuricum ana 1,0 Aqua 9,0) gefüllt hatte. Ich hatte nichts von dem Vorhandensein dieser Flüssigkeit gewusst, die noch von einer früheren Behandlung her frisch aufbewahrt war. Patientin fing gleich an zu erbrechen, wurde dann blass, verlor das Bewusstsein und war nach noch nicht zwei Stunden todt. In der letzten Lebensstunde war fortwährendes Erbrechen und Durchfall da; das Erbrochene enthielt kein Blut.

Die Section konnte 18 Stunden nach dem Tode gemacht werden.

Die Section des Rumpfes hat Herr Dr. Hahn, die des Schädels habe ich selbst ausgeführt. Wir erhielten folgendes Protokoll:

Ziemlich gut genährter weiblicher Leichnam; Musculatur des rechten Armes atrophisch, Haut dort abschilfernd, mit stellenweise, besonders auf der Streckseite, graubraun pigmentirten, erhabenen, abschuppenden Flecken; geringes Oedem der unteren Extremitäten, deren Musculatur ziemlich gut entwickelt ist. Die Muskelstarre ist noch erhalten. Schädeldach sehr schwer, stellenweise Adhärenz mit der Dura, fast keine Diploë. Hochgradiges Atherom der Basisarterien; starke Füllung der Pia-venen und leichtes Oedem der Pia.

An der Oberfläche der Windungen und auf den ersten Schnitten in das Marklager der Hemisphären nichts Pathologisches. Bei Oeffnung der Ventrikel erkennt man, dass der linke Thalamus opticus zwischen mittlerem und hinterem Drittel eine Einsenkung zeigt, wodurch er dort um circa ein Drittel schmaler als der rechte ist. Diese Einsenkung, welche quer über den Thalamus weggeht, ist fast fingerbreit und es scheint eine gelbliche Färbung durch sie durch. Da, wo sie aussen an die Stria cornea grenzt, sieht man in eine circa  $1\frac{1}{2}$  Cm. breite, durch den Schnitt eröffnete Höhle mit gelb fetzigem Inhalt. Das Pulvinar ist links kleiner als rechts, es ragt nicht ganz so weit nach hinten; doch ist die Verkleinerung unbedeutend und weniger durch Messung als durch den Anblick selbst zu constatiren. Die Eminentia quadr. anterior, die Zirbelstiele, die Vierhügel und ihre Arme sind rechts und



links ganz gleich, ebenso auch die Nuclei caudati. Da, wo der Herd angeschnitten ist, findet man im vorderen Theil des Marklagers, welches das Dach des Hinterhornes bildet, noch eine kleine gelblich gefärbte Stelle, sie ist durch den Schnitt vom Herde getrennt, dessen dorsalstes Gebiet sie bildete. Nirgends in der Markstrahlung zeigt sich sonst eine Verfärbung oder eine Ungleichmässigkeit. Die beiden Bindarme sind gleich. Am Boden der Rautengrube nichts Besonderes. Schnitte durch das Kleinhirn lassen ebenfalls nichts Pathologisches erkennen. An der Hirnbasis ergibt sich an keinem der sichtbaren Theile eine Ungleichheit zu Gunsten der einen oder der anderen Seite.

Der Hirnstamm, an dem ein grosser Theil der Hemisphären gelassen war, wurde in Müller'sche Flüssigkeit gelegt.

Bei der Oeffnung der Brusthöhlen collabiren die Lungen nur wenig, der Herzbeutel liegt in gehöriger Grösse vor, Herz bedeutend vergrössert, Musculatur des linken Ventrikel brethhart. Die Gefässe auf der Oberfläche des Herzens nur wenig geschlängelt, die Papillarmuskeln mit schwierigem Bindegewebe reichlich durchsetzt. Wand des linken Ventrikels bedeutend verdickt, Pulmonalklappen zart, Aortenklappen an der Innenfläche dicht unter dem Schliessungsrand mit kleinen lose anhaftenden dünnen Kalkblättchen stellenweise besetzt. Die geblähten Lungen sind hier und da durch zarte Bindegewebszüge mit der Pleura costalis verwachsen, sie sind auffallend blutleer und leicht. Rechts unten zeigt eine mit der Brustwand faserig verwachsene Stelle einen gleichmässig vermehrten Blutgehalt und vermehrte Schwere, doch ist ihre Consistenz überall weich und nirgends eine herdweise Verdichtung zu finden. Die Bronchialschleimhaut der Lunge zeigt nichts Besonderes und namentlich sind keine Anätzungen in derselben. Nahe der Bifurcation findet sich eine schmierige, graugrüne, mit Schleim durchsetzte Masse, welche den eigenthümlichen Geruch hat, welchen alte Chromschwefelsäurelösung bietet.

Bei Oeffnung der Bauchhöhle quellen die mässig aufgetriebenen Därme nur wenig hervor. Unter dem Rippenrand zeigt sich der sanduhrförmig eingeschnürte Magen stark ausgedehnt. Die Farbe des gesamten Magen-Darmtractus ist eine graugrüne. Nirgends ist eine Trübung des Serosa oder des Netzes zu entdecken; kein Ascites.

In der Mundhöhle und an den Lippen nichts Abnormes, namentlich keine Schorfbildung oder Anätzung. Am Schlund und am Beginn der Speiseröhre ist die Schleimhaut grau verfärbt und gefaltet, von ihrer Unterfläche vielfach abgelöst, aber nirgends zerfetzt. Der mittlere Theil der Speiseröhre bis zum Magen hat eine ausserordentlich zerrissene Schleimhaut, die in mehr oder minder grossen Fetzen abgetrennt erscheint. Die darunter liegende Schicht erscheint grau verfärbt. Die Consistenz der Schleimhaut ist hart, ihre Farbe grün, ganz so, wie ein in Müller'scher Flüssigkeit und Alkohol gehärtetes Schleimhautstück aussieht.

Magen erfüllt mit einer graugrünnen mit Fetzen und Zerfallsmassen gleicher Farbe versehenen Flüssigkeit, die gleichen Geruch wie die in den Bronchien gefundenen Massen aufweist.

Innenwand des Magens und des Darms von einem graugrünnlichen fast 1 Mm. dicken, vielfach krümelig zerbröckelnden Belage überzogen.

Das darunter erscheinende Gewebe ist von gleicher Farbe. Dieser Zustand der Schleimhaut erstreckt sich durch den ganzen Darm hindurch und erst im Colon ascendens wird der Belag fleckenweise dünner, um an der Flexur zu verschwinden. (Es handelt sich hier, wie die nähere Untersuchung zeigt, nicht um einen eigentlichen Belag, sondern um die erhärtete, zerbröckelte Darmschleimhaut.)

Milz und Leber ohne Besonderheiten, Gallenblase mässig gefüllt, Nieren klein, Kapsel unschwer abtrennbar, Oberfläche granulirt, Rindenzeichnung verschwommen, Rinde etwas schmal. Submucöses Myom des Uterus.

Sechs Wochen nach der Section wurde der eingelegte Hirnstamm mit dem anhaftenden Hemisphärentheil, desgleichen das Kleinhirn aus freier Hand in eine grosse Anzahl Schnitte zerlegt, die sich auf die Dicke von circa 2 Mm. folgten. Ausserdem wurden bei dieser Gelegenheit noch Theile der Hemisphären, namentlich die Occipitalappen geschnitten. Es fand sich nirgends etwas Pathologisches. Auf diese Weise wurde der Hirnstamm von den übrigen Hirnmassen isolirt und das so erhaltene Präparat, welches das linke Corpus striatum, den linken Thalamus, den Ventrikel und ein Stück der gleichen Theile von der rechten Seite enthielt, wurde nun in wenige dicke Stücke zerlegt, um nach Einbettung in Celloidin sorgfältig schnittweise untersucht zu werden.

Vom Thalamusanfang bis zum hinteren Vierhügel wurde jeder Schnitt beim Schneiden auf dem Mikrotom durchmustert. Eine grosse Anzahl Schnitte wurde mit Carmin oder Weigert'schem Hämatoxylin gefärbt. Weiter kamen dann noch Schnitte aus der Oblongata und Brücke, sowie solche aus dem Halstheil des Rückenmarks zur Untersuchung. Die wichtigsten der aufgefundenen Veränderungen zeigen die Figg. 2—6.

Es fanden sich entsprechend der Einsenkung und Verfärbung der Thalamusmitte, welcher im Sectionsberichte gedacht wurde, folgende Veränderungen:

Wenn man den Thalamus opticus der Länge nach in drei Theile zerlegt, so findet man auf Schnitten, welche durch das mittlere Drittel gehen, Schnitten, die ventral das Corpus mammillare treffen und von dem Viqu d'Azyr'schen Bündel durchstrichen werden, dicht medial vom Nucleus caudatus, eine kleine Stelle glasigen Gewebes. Diese wird auf weiter hinten liegenden Schnitten etwas breiter, hat aber da, wo der Querschnitt die grösste Ausbreitung des Corpus subthalamicum trifft, noch nicht die Breite einer Linse erreicht. Die Stelle wird nach aussen immer vom Schwanz des Nucleus caudatus begrenzt und stösst ventral von diesem direct an die Capsula interna. Nach innen von ihr liegt vollkommen normales Thalamusgewebe. Alle die ventral von dieser Stelle in den Thalamus opticus einstrahlenden Bündel sind (verglichen mit dem

normalen Präparat) gesund, namentlich ist in der inneren Kapsel auf allen Schnitten, einerlei, wie sie gefärbt sind, auch nicht eine Spur von Degeneration nachweisbar. Ueber der helleren Stelle, welche also im äusseren dorsalen Winkel des Nucleus externus thalami liegt, ist das Ependym etwas verdickt und von erweiterten dickwandigen Gefässen durchzogen. (Alle Schnitte treffen nach aussen die Inselrinde und es sei hier schon ein für allemal bemerkt, dass die nicht ausdrücklich erwähnten Hirntheile bei sorgfältiger Durchforschung normal befunden wurden.)

Die einzigen markhaltigen Fasern, welche an dieser Stelle vom Herd getroffen werden, sind die ganz dorsal in den Nucleus externus einstrahlenden Fäserchen. Es sind ihrer nur sehr wenige. Die übrige Faserung dieses Kernes ist überall prachtvoll schwarz gefärbt. Etwas weiter caudal, da wo neben dem Corpus subthalamicum das vordere Drittel des Nucleus ruber angeschnitten erscheint, wo die Substantia nigra aufgetreten ist (Taf. IV, Fig. 2), ragt der erwähnte Herd ein wenig mehr ventralwärts herab und liegt nun circa erbsengross etwas fetzig an den Rändern, immer noch im lateralen Theil des Nucleus externus Thalami. Hier ist er durch circa 1 Mm. graue Substanz von der Kapsel geschieden. Er nimmt nun doch etwa ein Drittel des in dieser Gegend schon kleiner gewordenen Nucleus externus ein, verschont aber sicher den Nucleus internus, ebenso den medialen und den ventralen Theil des N. externus. Schnitte 1 Mm. weiter nach hinten lassen erkennen, dass der Herd sich verbreitert und nun die Hälfte des Nucleus externus einnimmt, auch dass grosse communicirende Hohlräume in ihm aufgetreten sind. Nach aussen reicht er nun bis an die Gitterschicht, nach innen bis an den Nucleus internus. Durch seinen ventralen Theil ziehen noch wohlerhaltene Stabkranzfasern und das an ihn grenzende Gewebe der ventralen Hälfte des Nucleus externus ist vollkommen normal. Der Herd, welcher an dieser Stelle eine Breite von circa 7 und eine Tiefe von 5—6 Mm. besitzt, hat auf den Schnitten fast viereckige Gestalt mit fetzigen Rändern und abgerundeten Ecken. Nun vergrössert er sich nach hinten rasch; namentlich wird aus den einzelnen Hohlräumen eine grosse Höhle und auf Schnitten, die durch den vordersten Theil der hinteren Commissur gehen (Taf. IV, Fig. 3), erkennt man nun Folgendes: Der Herd von  $1\frac{1}{2}$  Cm. Breite und 1,3 Cm. Tiefe nimmt den ganzen Raum ein, welcher an dieser Stelle nach aussen begrenzt wird von der Capsula interna, nach innen vom Ganglion habenulae und dem Meynert'schen Bündel, nach unten von der Einstrahlung des Stabkranzes aus dem Schläfenlappen. In dem äusseren Theil des Hirnschenkelfusses, gerade da, wo jene Fasern heraufbiegen, trifft er dorsal von ihnen eine kleine, kaum stecknadelkopfgrosse Partie der inneren Kapsel. — Die Pyramidenfaserung und die Faserung aus dem Stirnhirn ist an dieser Stelle zumeist schon im Fusse angelangt. Die Fasern der Kapsel, welche hier unterbrochen werden, gehören wahrscheinlich der Einstrahlung aus den Schläfen- und Hinterhauptslappen an, doch muss, da wir über diese Gegend noch nicht so gut orientirt sind, wie es gerade für solche Untersuchungen wünschenswerth wäre, hier auf die nach einer Photographie hergestellte Abbildung ausdrücklich verwiesen werden. Es ist die caudale Gegend des Carrefour sensitif Charcot's, welche hier etwas betroffen ist. — Dorsal und

ventral von dem kleinen Einbruch des Herdes in die Markstrahlung sind alle Fasern vollkommen normal. Auf Schnitten in dieser Höhe ist ausser dem medialsten Theil des Pulvinar und dem Ganglion habenulae nichts mehr deutlich von Thalamuskernen zu unterscheiden.

Der Herd bleibt nun auf Schnitten, die den vorderen Vierhügel treffen, vollkommen auf das Pulvinar localisirt. Ein grosser Hohlraum mit fetzigen Rändern nimmt das ganze Centrum dieses Ganglions ein (Taf. IV, Fig. 4). Die Peripherie dieses Hohlraums wird von einem Gewebe gebildet, das reichlich mit Gefässen durchsetzt und von Bindegewebszügen durchwoben ist. Nach innen wird er von der normal gebliebenen Faserung des tiefen Marks begrenzt, nach unten von den Fasern der Rindenschleife, nach aussen reicht er bis an das Putamen heran. So ist auch an dieser Stelle noch ein Theil der Faserung aus dem Hinterhauptslappen durchbrochen. Dorsal und ventral wird der Herd von ganz normalen Theilen jener Faserung scharf begrenzt.

An dieser Stelle, auf dem Niveau der vorderen Vierhügel also, hat der Herd seine grösste Ausdehnung erreicht, er ist 2 Cm. breit und 1 Cm. tief. Noch immer hat er eckige Gestalt, nach unten fetzigen Rand; aus der äusseren unteren Ecke des Vierecks ragt ein kleiner Zipfel nach dem Linsenkern herüber. Nun wird der Krankheitsherd rasch kleiner (Taf. IV, Fig. 5), der Theil des Putamen, welcher frei nach hinten in den Ventrikel hineinragt, ist im ventralen Theil ganz normal und nur an seinem dorsalen und äusseren Theil liegt noch eine kleine von einem Spalt durchbrochene erkrankte Stelle. Weiter hinten ist der grösste Theil des eigentlichen Polsters vollkommen normal.

Wichtig und ganz besonderer Beschreibung werth ist die kleine Stelle, wo der Krankheitsherd aus dem Pulvinar lateral heraustretend die innere Kapsel durchbricht und dem Linsenkern nahe kommt. Der grösste Theil der hinteren Einstrahlung der inneren Kapsel ist an dieser Stelle, wie die Markscheidenfärbung zeigt, vollkommen erhalten. Aber auf einer kleinen, etwa  $1\frac{1}{2}$ —2 Mm. hohen und kaum 1 Mm. langen Strecke (es ist nur auf wenigen Schnitten zu sehen) sind die Markfasern der Kapsel durch das Bindegewebe ersetzt, welches den Herd in seiner äusseren Peripherie umgiebt. Diejenigen Fasern, welche direct über das Putamen und den Linsenkern hinwegziehen, sind ganz normal, es fehlen diejenigen, welche mit ihrer dorsalen Grenze in der Höhe der oberen Kante des Putamen abschneiden. Ventral von der ca. 1 Mm. breiten Lücke liegen dann wieder normale markhaltige Fasern. Man kann deren zum Mindesten 3 Bündel unterscheiden: ein kleineres, rundliches, dicht ventral vom Krankheitsherd, ein grösseres, auf dem Querschnitt rundliches unter diesem und am weitesten ventral die starke Einstrahlung aus dem Schläfenlappen in die laterale Partie des Hirnschenkelfusses. Die äussere Kapsel und die übrigen Hirnthteile sind an dieser Stelle vollkommen normal. Es zieht aber aus dem erwähnten Theil der Kapsel ein dünner Degenerationsstrich ventralwärts. Er gelangt im Pes pedunculi an eine Stelle, die dicht nach aussen von dem Felde liegt, das wir, auf entwicklungsgeschichtliche und pathologische Erfahrungen gestützt, als die Pyramidenbahn ansehen. Auf Fig. 3 u. 4, Taf. IV ist die Lage des Areales, in welchem ein Theil der Fasern liegt, deutlich. Es handelt sich nur um ein ganz kleines dreieckiges Feld.

Es ist nicht ganz sicher, dass es sich hier um Pathologisches handelt, denn ich habe auch an einem sonst völlig normalen Hirnstamm einmal hier eine stützgewebsreichere Stelle gesehen.

Medianwärts wird der Krankheitsherd begrenzt von Fasern, welche von weiter vorn her aus dem Vorderhirn in der Richtung nach der oberen Schleife zu ziehen. Dieses Feld gehört wahrscheinlich der Haubenfaserung an. Es ist etwas heller, wie es scheint, als man es an normalen Präparaten zu finden pflegt. Die Vierhügel, ihr tiefes Mark und die Vierhügelhaube bieten keinerlei Anomalie.

Der Herd im Gehirn nimmt also den dorsalen Theil des Nucleus externus thalami und einen Theil des Pulvinar ein, er erstreckt sich lateral vom Pulvinar für 1 Mm. in den hintersten Theil der inneren Kapsel hinein. Der Faserausfall, der dort in Betracht kommt, ist sehr gering.

Der Tractus opticus, soweit er an den Hirnschnitten hängen blieb, scheint normal zu sein.

Von den Bestandtheilen der Haube seien ausdrücklich noch als normal die hintere Commissur, das Meynert'sche Bündel, der Pedunculus corporis mammillaris und die Faserung vom und zum rothen Kern erwähnt.

Dicht hinter den vorderen Vierhügeln sind durch die (der Einbettung nothwendig vorhergehende) Theilung des Hirnstamms mehrere Schnitte verloren gegangen.

Auf einem Schnitt durch die hinteren Vierhügel constatirt man deutlich, dass die linke Schleife etwas faserärmer ist, als die rechte. Die Verschmälnerung ist besonders deutlich an einer Stelle, die genau in der Mitte der Schleifenschicht liegend, auf der gesunden Seite als dunkle Verdickung an dem nach Weigert schwarz gefärbten Präparat hervortritt (Rindenschleife).

In der Höhe der Trigeminiwurzel ist die Verschmälnerung ebenfalls deutlich, kein einziges anderes Bündel der Haube und kein Bündel im Fussheil der Brücke ist abnorm.

Die erwähnte Faserverarmung der linken Schleifenschicht würde von mir an Schnitten in dieser Höhe wohl kaum bemerkt worden sein, wenn nicht weiter unten, da, wo die Schleife compacter wird, sie viel deutlicher hervorträte. Schon auf Schnitten, welche den Facialis und den Abducens enthalten, kann über ihr Vorhandensein kaum ein Zweifel bestehen. Ganz deutlich aber wird sie in den unteren Ebenen des Acusticusursprungs und sofort springt sie in die Augen auf Schnitten, welche mitten durch die Olive hindurchgehen.

Schnitte in der letztgenannten Höhe zeigen nun folgendes Bild: Die rechte und die linke Seite der Medulla oblongata bieten in keinem Bestandtheil irgend eine Differenz, nur die linke Schleifenschicht ist in ihrer ganzen Ausdehnung vom hinteren Längsbündel bis zur Pyramide heller als die rechte. Das Mikroskop zeigt dort wesentlich nur einen geringeren Reichthum an Fasern, der Unterschied ist bei Vergrößerung kaum so deutlich als beim Aufblick mit blossem Auge. Es erstreckt sich also die Dege-

neration, welche oben wesentlich das Gebiet der sogenannten oberen Schleife einnahm, hier unten in diffuser Weise über die ganze Breite der Schleifenschicht. Noch in den Ebenen des Acusticusursprungs war die mehrerwähnte Differenz in der ventralen Hälfte der Schleifenschicht deutlicher als in der dorsalen.

Schnitte durch das Uebergangsgebiet von der Oblongata zum Rückenmark bieten bekanntlich so complexe Verhältnisse und es kommen solche Differenzen in der Höhe der einzelnen Kreuzungen vor, dass ich es nicht wage, in den dort gesehenen Bildern die Atrophie der Schleifenschicht zu diagnosticiren. Hier hört die sichere Verfolgung nach abwärts auf.

Im Rückenmark, von dem nur circa 4 Cm. des Halstheils zur Untersuchung kamen, findet sich eine eigenthümliche Verfärbung in den Vorderseitensträngen (Taf. IV, Fig. 6). Dieselbe in der Gestalt eines Halbkreises von circa 1 Mm. Breite ist sowohl rechts, als links ganz deutlich zu sehen. Im Bereich dieses Halbkreises sind die Nervenfasern weit spärlicher, als in der nächsten Umgebung. Die betreffende Stelle erreicht aussen nirgends die Peripherie und innen nirgends die graue Substanz; von der Peripherie ist sie aussen durch die Kleinhirnseitenstrangbahn, vorn durch den grössten Theil des Vorderstrangs geschieden, nach innen geht sie ganz allmählich in das sonst völlig normale Gewebe des Vorderseitenstranges und der Pyramidenseitenstrangbahn über. Besser als die Beschreibung wird die Ausdehnung jener Zone durch die Abbildung Fig. 6, Taf. IV klar.

Es ist fraglich, ob man berechtigt ist, dieses doppelseitige, nicht normale Feld als eine Fortsetzung der Degeneration anzusehen, welche in der Oblongata einseitig sich nachweisen liess; immerhin ist es wahrscheinlich, denn es handelt sich hier gerade um das Gebiet der Vorderseitenstränge, von dem ich an anderer Stelle nachgewiesen habe, dass es sich hirnwärts in die Schleife fortsetzt. Unexplirt und mit den bisherigen Erfahrungen nicht stimmend bleibt jedoch die Doppelseitigkeit des Degenerationsfeldes bei einseitiger Atrophie der Rindenschleife. Es wird in Zukunft bei analogen Fällen darauf zu achten sein, wie sich die absteigende Degeneration der Schleife im Rückenmark verhält, wenn nach Weigert gefärbt wird, und es mag die Deutung des beschriebenen Degenerationsfeldes noch unsicher bleiben, so lange kein analoger Befund erhoben ist. Deshalb sei die Aufmerksamkeit der Untersucher besonders auf diesen Punkt hingewiesen.

Der Rindentheil der Schleife degenerirt (Spitzka, Monakow) absteigend. Bestätigt sich die auf unseren Befund gegründete Vermuthung, so hätten wir hier zum ersten Male deutlich den Nachweis einer bis in das Rückenmark absteigenden Degeneration jenes Stückes der centralen sensiblen Bahn vor uns. Nochmals sei ausdrücklich hervorgehoben, dass die Pyramidenbahnen auch im Rückenmark ganz normal sind.

Man fand also — um das Mitgetheilte noch einmal zusammenzufassen — bei einer Frau von 48 Jahren einen Herd alter Erweichung, welcher den dorsalen Theil des 1. Nucleus externus Thalami optici einnimmt und sich weiter hinten weithin in das Pulvinar hinein erstreckt. Im caudalen Gebiet hat der Herd an einer ganz kleinen Stelle auf die Faserung der inneren Kapsel übergegriffen. Im Gefolge der Erkrankung ist eine secundäre Degeneration im medianen Gebiete des inneren Hirnschenkelfussdrittels eingetreten. Die Stelle, wo man diese secundäre Degeneration findet, weist darauf hin, dass es sich um eine Unterbrechung von Kapselbahnen handelt, die aus dem Lobus temporalis cerebri stammen.<sup>1)</sup> Ausserdem sind absteigend wenige Fasern in der gleichseitigen Schleifenschicht degenerirt, resp. ausgefallen. Diese Degeneration, welche im Mittelhirn noch nicht deutlich nachweisbar ist, lässt sich am besten durch Vergleich der beiderseitigen Olivenzwischenschichten erkennen. Es bleibt dahingestellt, ob ein in beiden Vorderseitensträngen des Rückenmarks nachweisbarer Faserausfall die Fortsetzung dieser leichten Schleifendegeneration ist. Die Erkrankung ist apoplektisch, aber mit nur sehr geringem Insult aufgetreten. Neben einer bald mehr und mehr schwindenden Hemiparese der rechten Seite hat sich gleich anfangs eine Hyperästhesie gezeigt. Neben dieser bestanden dann bis zu dem durch Selbstmord fast 2 Jahre später erfolgenden Tode ausserordentlich heftige Schmerzen in der ganzen rechten Seite. Der rechte Arm magerte allmählich etwas ab; in ihm und auch im rechten Bein stellte sich längere Zeit nach dem Insult eine Hemiathetose leichteren Grades ein. Wie Hemiathetose, so ist auch als weitere Spätererscheinung eine Hemianopsie aufgetreten. Beide Symptome waren in den ersten Monaten nach dem Insulte nicht nachweisbar.

Der Zusammenhang, in dem die klinischen Erscheinungen mit dem erhobenen Befunde stehen, verdient eine kurze Erwägung.

Es handelt sich wohl um einen Embolus, der von den erkrankten Aortenklappen gelöst in eine einzelne kleine Arterie geflogen ist. Dass gerade diejenige Gegend des Thalamus, um die es sich hier handelt, von einem bestimmten kleinen Stämmchen versorgt wird, das beweisen nicht nur die anatomischen Untersuchungen, sondern, was mir bei der Inconstanz der kleineren Arterien wichtiger erscheint, namentlich der Umstand, dass noch mehrere Fälle bekannt geworden sind, in denen ganz das gleiche Gebiet erweicht war.

Veissière, Gowers, Hughlings, Jackson, Raymond,

1) Vgl. u. A. die Untersuchungen von Zacher, Arch. f. Psych. u. Nervenkrankheiten. Bd. XXII.

ganz neuerdings Sänger haben wenig ausgedehnte Erweichungsherde im gleichen Bezirk beschrieben. Anatomisch genau ist der Sängersche Fall geschildert.<sup>1)</sup> Ausgedehntere Erweichungsherde in jener Gegend kennen wir bekanntlich schon eine nicht geringe Anzahl, ihrer 34 sind allein von Raymond zusammengestellt worden.

Bekanntlich liegen im caudalern Gebiete der Kapsel nicht nur die centralen Sinnesbahnen, sondern es verlaufen hier auch Fasern noch unbekannter Bedeutung zum Stabkranz des Thalamus. Es ist hier nicht der Platz, noch einmal auf die mühevollen Untersuchungen Charcot's und seiner Schüler Veissière, Raymond, Ballet hinzuweisen, welche der Erforschung des sensorischen Antheils der hier liegenden Fasern galten, es braucht auch nur mit wenig Worten der Untersuchungen Monakow's und Anderer gedacht zu werden, welche hier das abzuscheiden bemüht waren, was der centralen Sehbahn angehört. Welche Symptome etwa ganz reine Thalamusherde machen, wenn sie den Nucleus externus und das Pulvinar allein treffen, das ist Mangels genügend gut untersuchter Fälle noch unbekannt. Wie schwierig aber hierauf gerichtete Untersuchungen sind, das habe ich gerade jetzt wieder erfahren. Bis kurz vor Abschluss der hier veröffentlichten Untersuchung glaubte ich es mit einem reinen Thalamusherd zu thun zu haben und erst bei sorgfältigster Nachuntersuchung der Schnitte wurden die wenigen gefunden, welche den Beweis lieferten, dass doch eine Mitbetheiligung der Kapsel an der Erkrankung vorlag.

Der oben beschriebene Erkrankungsherd erklärt in befriedigender Weise die Mehrzahl der beobachteten Symptome — wenn man das Wort „erklärt“ nicht allzu wörtlich nehmen will.

Die leichte Starre in den gekreuzten Extremitäten und die häufig in diesen auftretenden athetotischen Bewegungen sind nach Affectionen des Hirnstammes bekanntlich nicht so selten beobachtet. Die Starre rührt hier schwerlich von einer Mitbetheiligung der Pyramidenbahn her, denn diese Bahn war, trotzdem Jahre seit dem Insulte dahingegangen waren, im Nachhirn und im Rückenmark, wo sie allein sich mit aller Sicherheit von benachbarten Zügen abgrenzen lässt, völlig normal. Sie unterschied sich namentlich nicht an Faserreichthum von der gleichen Bahn der anderen Seite, zeigte also keine Spur secundärer Degeneration. Nicht nur die anatomische Intactheit der Pyramidenbahn, auch der Umstand, dass die Starre nicht von einer Erhöhung der gleichseitigen Sehnenreflexe begleitet

---

1) Jahrbücher der Hamburger Staatskrankenanstalten. I. Jahrgang. S. 127.



war, sprechen dafür, dass hier etwas Anderes vorliegt, als die gewöhnlich nach Unterbrechung der motorischen Willensbahn beobachtete Contractur der gekreuzten Extremität. Da bei einigen Beobachtungen von Thalamuserkrankung, in denen eine Mitbetheiligung der Pyramidenbahn mindestens sehr unwahrscheinlich ist, auch von Starre berichtet wird, so wäre die Vermuthung aufzustellen, dass die Erkrankung im Sehhügel hier eine Rolle spielt und es wäre bei weiteren Beobachtungen hierauf zu achten.

Zwischen den athetotischen Bewegungen und der typischen Hemichorea posthemiplegica lassen sich so vielerlei Uebergangsformen in den Berichten auffinden, dass man gut thun wird, sich Charcot's Auffassung anzuschliessen, der beide Erscheinungen als Formen der gleichen Störung auffasst. Soweit ich die Literatur übersehe, ist diese Ansicht auch die vorherrschende geworden. Unser Fall ist leider nicht geeignet, neues Licht auf die immer noch strittige Localisirung dieser Affectionen zu werfen. Bekanntlich stehen neben der älteren, wesentlich durch Charcot und seine Schule begründeten Theorie, dass Hemichorea posthemiplegica zu Stande komme, wenn bestimmte, in den hinteren Theil des Thalamus einstrahlende Fasern zerstört werden, noch zwei andere Auffassungen: die eine von Gowers durch mehrere Befunde gestützte, dass Herde im Thalamus selbst, auch wenn sie dessen Stabkranz nicht treffen, was übrigens anatomisch unmöglich ist, Athetose erzeugten, und eine weitere, von Kahler und Pick begründete Lehre, wonach sich die berichteten Erscheinungen und Befunde alle wohl erklären liessen durch eine Mitbetheiligung der benachbarten Pyramidenbahn. Alle die erwähnten Stellen sind unserem Herde, so klein er ist, nahe genug oder gar direct von ihm betroffen. So ist er nicht geeignet, so lange nicht weitere gut erhobene Befunde zum Vergleich vorliegen, zur Entscheidung unter den widerstreitenden Ansichten verwendet zu werden. Verfasser möchte aber erwähnen, dass er durch die neu vorgenommene Durchsicht der hierher gehörigen Literatur zu der Ansicht gekommen ist, dass Herde im Thalamus oder in dessen Stabkranz, namentlich in den caudaleren Partien beider viel wahrscheinlicher Athetose erzeugen, als Störungen im Verlauf der Pyramide. Es sind Beobachtungen von Hemichorea, die im Gefolge von Brückenherden entstand, als Stütze für die Pyramidenbahnthorie aufgeführt worden. Da wir aber wissen, dass in der Brücke auch Bahnen aus dem Sehhügel abwärts ziehen, so kann solchen nicht die gewünschte besondere Beweiskraft beigelegt werden. Noch ist kein Fall da, der so sehr für die Pyramidentheorie spräche, dass

man sie acceptiren müsste gegenüber der nicht kleinen Zahl von Thalamuserkrankungen, denen choreatische oder posthemiplegische Störungen folgten. So müsste einstweilen die Charcot'sche Auffassung, vielleicht mit geringen Modificationen, als die angesehen werden, welche am besten den bisherigen Erhebungen entspricht.

Die Sehstörung trug den Charakter der Hemianopsie. Nach der Lage des Herdes im caudalen Abschnitt der Kapsel ist das erklärlich. Was aber hier interessant erscheint, das ist, dass die Sehstörung anfangs sicher nicht vorhanden war, dass noch 9 Monate nach dem Insult ein erfahrener Augenarzt keinen Gesichtsfelddefect gefunden hat, dass aber 2 Jahre danach ein solcher sich nachweisen liess. Leider ist aus in der Krankengeschichte erwähnten Gründen gerade hier keine genügend genaue Untersuchung mehr möglich gewesen. Es sind wiederholt ja Fälle beschrieben worden, wo nach Herden im Thalamus und dem ihm benachbarten Marklager Hemianopsie auftrat. Da wir hier den Herd genau umgrenzen können und wissen, dass zunächst durch ihn keine derartige Sehstörung hervorgerufen wurde, so sind wir berechtigt anzunehmen, dass Ausfall des Nucleus externus thalami und eines grossen Theiles des Pulvinar nicht Sehstörung erzeugt. Da andererseits sich in der Umgebung der Erkrankung später reichliche narbige Züge ausgebildet haben, so muss man annehmen, dass diese, welche ja der centralen Sehbahn aus dem Occipitallappen nahe genug lagen, secundär zur erwähnten Sehstörung geführt haben. In dem oben citirten Falle von Sängner, wo ein Herd ganz ähnlich localisirt war, wie in dem vorliegenden, aber weiter nach aussen in das Marklager reichte, hat eine Gesichtsfeld-einengung bestanden, die annähernd hemianopischen Charakter trug, ausserdem war aber eine Hemianästhesie und Hemicontractur vorhanden.

Es soll hier noch ausdrücklich darauf hingewiesen werden, dass das Vorkommen von Hemianopsie ohne Hemianästhesie nach Herden in der genannten Gegend eine besondere Seltenheit ist, die sich eben nur durch die enge Umgrenzung des Herdes erklärt.

Die Schmerzen und die Hyperästhesie. Die Schmerzen waren halbseitig und so furchtbar, dass sie indirect den Tod herbeigeführt haben. Gegen ihre Intensität ist Alles zurückgetreten, was sonst von Krankheitserscheinungen vorhanden war. Patientin hat spontan nie über die Bewegungsstörungen geklagt und von der Sehstörung erst durch die Untersuchung erfahren. Die Hyperästhesie hat jahrelang das Ankleiden und alle anderen etwa nöthigen Berührungen zu einer besonderen Qual gemacht. Es handelte sich um

anscheinend ohne äussere Ursache auftretende Empfindungen. Sie waren zeitweise für Stunden oder halbe Tage erträglich, dann aber schwellen sie wieder zu unerträglicher Höhe an. Aufregungen, Aerger steigerten sie. Daneben bestand hochgradige Hyperästhesie für verschiedene Empfindungsqualitäten. Es wird ja nicht leicht sein, immer zu sagen, wie weit gelegentlich auch ein oder das andere Mal die Schmerzen hervorgerufen wurden durch äussere Reize, welche die überempfindlichen Extremitäten trafen, schon das Ankleiden war ja sehr empfindlich, aber sicher bestanden daneben Schmerzen, für die äussere Ursachen sich nicht nachweisen liessen. Sie wurden als bohrende, reissende geschildert. Vasomotorische Störungen, wie sie in dem Lauenstein'schen oben citirten Falle bestanden haben, sind nicht zur Beobachtung gekommen. Patientin litt an flüchtigen Eröthungen des Gesichts, die erst, wie ich hörte, aufgetreten waren, seit stärkerer Morphinismus vorhanden war. Ein besonderes Gewicht möchte ich noch darauf legen, dass die Schmerzen eines der allerersten Symptome waren und dass sie gleich am Tage nach dem Anfall wahrgenommen worden sind. Die damals bestehende motorische halbseitige Schwäche ist wieder zurückgegangen, die anderen Symptome, die Hemiathetose und die Hemianopsie sind viele lange Monate nach dem Insult erst aufgetreten.

Das rasche Auftreten weist auch die Vermuthung von der Hand, dass es sich etwa um Schmerzen peripheren Ursprungs gehandelt habe, wie sie ja bei Apoplektikern vorkommen. Es bleibt nur die Annahme übrig, dass hier wirklich der Herd im Gehirn die Ursache des Symptomenbildes war.

Herde im caudaleren Gebiet der Kapsel führen bekanntlich nicht so selten Anästhesie herbei. Seit Türk's und Charcot's darauf gerichteten Untersuchungen wissen wir, dass es sich allemal um die Betheiligung eines bestimmten Bezirks aussen vom Thalamus, etwa dem mittleren Drittel seiner Länge entsprechend handelt. Mehrere gute Einzelbeobachtungen und auch kritische Zusammenstellungen (Ballet, Nothnagel, Wernicke u. A.) haben zur Befestigung der anfangs nur hypothetisch ausgesprochenen Auffassung geführt. Später haben Flechsig's Untersuchungen, dann eigene und solche von Monakow und Spizka gelehrt, dass die unterbrochene Faserung wahrscheinlich die der Haubenbahn ist.

Die genaue Durchmusterung der Schnitte hat ergeben, dass der Theil der inneren Kapsel, welcher die centrale Gefühlsbahn enthalten muss, intact war, dass der Herd die Fasern im mittleren und hinteren Drittel des Thalamus nicht durchbrach. Die Stelle, wo Kapselfasern

in die Erkrankung einbezogen sind, liegt ganz caudal in den hintersten Ebenen des Pulvinar. Wir sind heute berechtigt, anzunehmen, dass hier Bahnen verlaufen, welche aus dem Temporallappen und Occipital-lappen in den *Pes pedunculi* einlaufen. Im letzteren findet man dementsprechend auch ein kleines, dicht nach aussen von der Pyramidenbahn liegendes Degenerationsfeld. Unterbrechung der sensorischen Faserung müsste übrigens, wie nun genügende Beobachtungen gelehrt haben, zu Hemianästhesie führen.

Aber die Gegend, in welche wir mit Recht die Gefühlsbahn verlegen dürfen, steht dennoch in einer Beziehung zu dem Herde: sie liegt ihm dicht an.

Ein Blick auf Figur 2 u. 3 (Taf. IV), welche Schnitte senkrecht durch die betreffende Gegend gelegt darstellen, zeigt, dass die Fasern der inneren Kapsel, obgleich — soweit die Weigert'sche Färbung erkennen lässt — alle normal, so dicht an den Herd grenzen, dass ihre Ernährungsverhältnisse sowohl gleich nach dem Insult, als auch später, wo Narbenbildung auftrat, beeinflusst werden konnten. Man darf ja wohl annehmen, dass die veränderten Verhältnisse der Blut- und Lymphcirculation, welche die Nachbarschaft, ja das innige Anliegen eines grossen Hirnherdes erzeugt, nicht ohne Einfluss auf die Functionsverhältnisse eines Nervenbündels bleiben können. Oben wurde erwähnt, dass sich im Bereich der absteigenden Schleife ein minimaler Faserausfall ergeben hat, der in der Oblongata durch Vergleich mit der gesunden Seite sich bis in die Olivengegend verfolgen liess. Dies weist darauf hin, dass doch einige Fasern des sensorischen Kapseltheiles ausgefallen sein müssen, wenngleich diese sich an den Hirnschnitten, wo alle schräg getroffen sind, nicht nachweisen lassen.

Absteigende Degeneration der Rindenschleife an sich macht keine Schmerzen. Einige ältere Fälle sprechen schon dafür, zudem sind aber neuerdings in dem vortrefflichen Werke von Henschen: *Klinische und anatomische Beiträge zur Pathologie des Gehirns. Upsala 1890*, eine ganze Anzahl von Erkrankungen des hinteren Theiles der inneren Kapsel mit und ohne Betheiligung des Thalamus geschildert, in denen es zu absteigender Degeneration der Schleifenfaserung gekommen ist. Hemianästhesie wird dabei öfter, Schmerzen werden nie erwähnt.

Man kommt zum Schlusse, dass hier wahrscheinlich durch directen Contact der sensorischen Kapselbahn mit erkranktem Gewebe die Hyperästhesie und die Schmerzen in der gekreuzten Körperhälfte erzeugt worden sind. Die Durchsicht der Literatur nach ähnlichen Beobachtungen hat nur wenig ergeben.

Hyperästhesie ist nach Erkrankungen in der erwähnten Gegend ebenso selten, als Anästhesie gewöhnlich ist. Unter den 34 von Raymond gesammelten Fällen von Hemichorea poshemiplegica findet man nur zwei, bei denen Derartiges beobachtet worden ist. In beiden ist es nicht zur Autopsie gekommen. In der grossen Literaturzusammenstellung von Ballet über Sensibilitätsstörungen nach Vorder- und [Zwischenhirnaffectionen sind nur 3 Fälle verzeichnet, bei denen Hyperästhesie der gelähmten Seite beobachtet worden ist, und einer, in dem es zu lebhaften Schmerzen kam. In den erwähnten 3 Fällen wurden Herde im Stirnlappen gefunden, und Ballet selbst ist geneigt, anzunehmen, dass es sich nur um indirecte Fortleitung eines Reizes auf die Gefühlsbahn handle. Vielleicht, meint er, spiele hier auch eine periphere Neuritis mit, wie sie in gelähmten Gliedern häufig sei.

---

#### Erklärung der Abbildungen. (Taf. IV.)

Fig. 1. Horizontalschnitt durch den Hirnstamm, nach hinten schräg abfallend, in den die Lage des Herdes blau eingezeichnet ist, wie sie sich aus der Reconstruction der angefertigten Frontalschnitte ergibt.

Fig. 2—5. Frontalschnitte durch den Hirnstamm. Der Herd blau eingezeichnet.

Fig. 6. Querschnitt durch das Halsmark.

---

## IX.

### Ueber den Verlust des musikalischen Ausdrucks- vermögens.

Aus der medicinischen Klinik des Herrn Hofrath Prof. Noth-  
nagel in Wien.

Von

**Dr. med. L. v. Frankl-Hochwart.**

Falret machte im Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales darauf aufmerksam, dass bei Aphasischen das musikalische Ausdrucksvermögen aufgehoben sein kann, aber nicht aufgehoben sein muss.<sup>1)</sup>

Er erwähnt eines Kranken von Behier, der nur mehr die Sylbe „tan“ hervorbrachte, dagegen noch die Marseillaise und die Parisienne sang. Eine ähnliche Beobachtung machte Hallopeau<sup>2)</sup>.

Merkwürdig sind die Fälle, wo Individuen, die keines Wortes mehr fähig sind, im Stande sind, einzelne Lieder mit vollem Texte zu singen. (Grasset<sup>3)</sup>, Gowers<sup>4)</sup>, Knoblauch<sup>5)</sup>, Brown-Sequard<sup>6)</sup>).

Proust<sup>7)</sup> verweist auf eine Beobachtung Laségue's, welche einen vollständig aphasischen Musiker betraf, der weder sprechen, noch schreiben konnte und doch im Stande war, vorgesungene Melodien aufzuschreiben; er erzählt von einer musikalisch gebildeten aphasischen Dame, die Noten schreiben und componiren konnte, eine Melodie, die sie hörte, erkannte, aber nicht zu singen im Stande war.

---

1) T. V. 1876. p. 620.

2) *Traité élémentaire de pathologie générale*. 1884.

3) *Montpellier medical*. 1878. I. 40.

4) *Diagnostik der Gehirnkrankheiten*, übers. von Mommsen. Freiburg 1886.

5) *Deutsch. Archiv f. klin. Medicin*. B. XLIII. S. 331. Dasselbst sehr lesenswerthe Erörterungen über die Theorie der Erscheinung.

6) *Comptes rendus de la société de biologie*. 1884.

7) *Arch. générale de médecine*. 1872, cit. n. Kussmaul, Sprachstörungen.

Bernard<sup>1)</sup> beobachtete im Jahre 1881 eine 45jährige Klavierlehrerin; dieselbe war im Juni 1878 eines Tages mit totaler rechtsseitiger Lähmung und völligem Unvermögen, zu reden, aufgewacht. Die Sprache kehrte in gewissem Maasse zurück.

Bei der Untersuchung im Jahre 1883 ergab sich Lähmung und Contractur der rechten Seite und eine gewisse Beschränkung des Sprachvermögens. Sie sang mit Vorliebe die berühmte Arie: „La dame blanche vous regarde“; sie sang auch noch ein Lied, sowie einige Tanzweisen.

Es war unmöglich, bei ihr den Vortrag anderer Arien, die sie kennen musste, durchzusetzen. Auch wenn man mit ihr von berühmten Opern, von klassischer Musik spricht, äussert sie sich: „Ich habe das Alles vergessen, ich weiss es nicht mehr.“

Finkelnburg<sup>2)</sup> erzählt von einem 36jährigen Lehrer, der vom 12. Jahre an mit grossem Eifer die Geige gespielt hatte; seit drei Jahren verspürte er nach angestrengten Uebungen ein krampfhaftes Zittern im linken Arm. Im März 1863 wurde er von Zuckungen im linken Arm und im Gesicht befallen und gleichzeitig wusste er nicht mehr die richtigen Worte für manche Gegenstände zu finden. Eine leichte fortdauernde Schwäche der linken Hand hielt ihn nicht von kurzen Uebungen auf seinem Instrument ab, doch merkte er, dass er die Noten nur mit grosser Schwierigkeit und häufigen Verwechselungen zu lesen und zu spielen vermochte. Nach dem Gehör wusste er Melodien auf der Geige mit wenig verminderter Fertigkeit wiederzugeben, nicht aber auf dem Klavier, indem ihm häufige Verwechselungen der Tasten unterliefen, welche er zwar sofort heraushörte und verbesserte, die sich aber immer wiederholten. Nach dem Gehör Noten niederschreiben, vermochte er nicht, ohne beständig grobe Fehler zu machen. Seine Briefe waren mangelhafter, als sein Sprechen. Nach einer Besserung stellte sich ein neuer Anfall ein, welcher neben dem völligen Sprach- und Schriftverlust ihn auch der Fähigkeit, Noten zu verstehen, total beraubte.

Merkwürdig hatten sich die musikalischen Fähigkeiten im Falle Bouillaud's erhalten.<sup>3)</sup>

Ein 50jähriger Mann hatte seinen Wortschatz zum grossen Theil eingebüsst, konnte nur in geringem Maasse schreiben und lesen. Derselbe componirte noch eine ganz correcte Arie, liess sie sich auf

1) De l'aphasie et de ses diverses formes. Paris 1885. p. 119.

2) Niederrhein. Gesellschaft zu Bonn. Sitzung vom 21. März 1870 (cit. bei Oppenheim).

3) Bulletin de l'acad. de médecine. Bd. XXX. 1864. p. 753.

dem Klavier vorspielen, überwachte die genaue Ausführung, sang endlich in präziser Weise seine Composition mit.

Kast erwähnt einen interessanten Fall.<sup>1)</sup> Ein 25jähriger Mann hatte durch ein Kopftrauma rechtsseitige Hemiplegie und Aphasie acquirirt. Er bot Zeichen der Broca'schen Aphasie, aber mit Fehlen des Schriftverständnisses, während die Fähigkeit des Nachsprechens erhalten war. Sprachstörung wie Schriftblindheit waren zur Zeit schon auf dem Wege der Besserung.

Ausser Stande, irgend einen der bekanntesten Liedanfänge selbst zu finden, greift Patient, sobald ihm die ersten Worte des Textes hingeworfen werden, diese mit Begierde auf und leiert mit grosser Zungenfertigkeit das Lied bis zum Schlusse ab. Aber während er früher ein hervorragendes Mitglied seines heimathlichen Gesangsvereins war, zeigt er jetzt eine sehr geringe musikalische Befähigung, wie Kast beim Einstudiren eines Liedes fand. Der Rhythmus der Melodie wurde stets richtig getroffen und jede Note nach ihrem Werthe gehalten; dagegen kamen durchaus unrichtige Töne und falsche Intervalle zu Stande. Patient erkannte selbst, dass er falsch sang, merkte, wenn ihm falsch vorgesungen wurde. Er kann also nicht die musikalischen Töne in bestimmter Höhe in der von ihm gewollten Weise anschlagen; dagegen ist sein Gehör ziemlich gut.

Sehr umfangreiche Untersuchungen hatte Oppenheim angestellt. Er kam bei 11 Fällen zu dem Resultat, dass trotz des mehr oder weniger vollständigen Verlustes des sprachlichen Ausdruckes und meistens auch des Verständnisses für gesprochene Worte die Fähigkeit, zu singen und Melodien aufzufassen, erhalten blieb. Allerdings haben, wie Oppenheim selbst hervorhebt, alle die Beobachtungen nur einen begrenzten Werth. Da es sich um Patienten aus dem Arbeiterstande handelte, bei denen der musikalische Bildungsschatz sich auf die Kenntniss einiger Lieder beschränkte, konnte auch die Prüfung sich meistens nur auf das Vermögen, bekannte Volkslieder zu singen und die Melodien aufzufassen, erstrecken.

In 5 anderen Fällen war mit dem Verlust der Sprache dem Anscheine nach auch die Fähigkeit, zu singen oder Melodien aufzufassen, vernichtet. In 3 Fällen konnte Oppenheim nicht ermitteln, in wie weit die Personen sangeskundig waren, in einem Falle war das aber sichergestellt; besonders lehrreich war eine Beobachtung, wo bei einem jugendlichen Individuum, das total aphasisch war, das musikalische Ausdrucksvermögen geschwunden war, obgleich es einzelne Laute hervorbrachte.

1) Aertzl. Intelligenzblatt 1885. S. 624.



„Mit der Besserung des Zustandes, mit dem Erwerben einzelner Bezeichnungen erwachte auch das Melodiengedächtniss.“

Von grösstem Interesse ist ein ausgezeichnete Violinspieler, der an Hemianopsie und Aphasie litt, dem die meisten Worte fehlten, der den Sinn des Gesprochenen nur unvollkommen erfasste. Er ist im Stande zu singen. Selten genügt es ihm, den Namen eines Musikstückes anzugeben, er verbindet dann mit der Vorstellung: Beethoven's 5. Symphonie, auch die Erinnerung an die entsprechenden Melodien und kann dieselben gesänglich wiedergeben; meistens gelingt das nicht, er sinnt nach, giebt zu verstehen, dass er dieselbe im Kopfe hat, bringt aber die Töne nicht hervor. Singt man ihm die ersten Töne vor, dann kann er correct fortfahren, wenn auch nicht mit der Sicherheit, wie früher; er lässt sich dann den Anfang 2—3 mal vorsingen. Jedenfalls ist es aber ein grosser Schatz von Melodien, die er noch reproduciren kann, und er singt nie falsch. Giebt man ihm auf, diesen oder jenen bekannten Satz aus einem Concertstück zu spielen, so gelingt es ihm, wenn er auch meistens nach wenigen Tacten den Faden verliert. Ebenso ist sein Melodienverständniss erhalten. Der Kranke kann, wenn auch in beschränktem Maasse, Tonfolgen, die ihm früher geläufig waren, aus dem Kopfe spielen; er liest Noten gut und fasst sie auf, während er Schrift nicht völlig percipirt; er schreibt Noten spontan und auf Dictat, während er keine Buchstaben schreiben kann.<sup>1)</sup>

Bei der sensorischen Aphasie kann sich das musikalische Verständniss ebenfalls erhalten. Die Patientin Wernicke's<sup>2)</sup>, welche die Sprache nicht mehr verstand, sang die Melodie eines ihr mit Text vorgesungenen Liedes nach. Ein mit sensorischer Aphasie behafteter Kranke Anton's<sup>3)</sup>, der Berufsmusiker war, hatte sein musikalisches Verständniss fast völlig erhalten.

Mangel des musikalischen Verständnisses bei Worttaubheit haben Kahler und Pick<sup>4)</sup>, Lichtheim<sup>5)</sup> und Bernhard<sup>6)</sup> beobachtet.

1) Erhaltensein des musikalischen Ausdruckvermögens bei motorischer Aphasie hat in neuerer Zeit noch Limbeck in einem Falle gefunden. Prager medicinische Wochenschr. 1891. S. 555.

2) Der aphasische Symptomencomplex. Breslau 1874.

3) Wiener klin. Wochenschrift 1888 Nr. 38.

4) Prager Vierteljahrsschrift. 1879.

5) Deut. Archiv für klin. Medicin. Bd. XXXVI.

6) Neurolog. Centralbl. 1882. Nr. 11. Vgl. auch Ballet, Die innerliche Sprache. Deutsch von Bongers. Wien 1890.

Wenn nun auch nicht wenige Autoren sich mit der Amusie (so bezeichnet Knoblauch den Verlust des musikalischen Ausdrucksvermögens<sup>1)</sup>) beschäftigt haben, so sind doch die Detailbeobachtungen noch sehr selten.

Wichtig sind jene Fälle, wo man über das früher vorhanden gewesene musikalische Können genau orientirt ist, wo die geistigen Fähigkeiten trotz des Gehirnleidens sich gut erhalten haben, wo das Wortverständniss gut ist, so dass man dem Kranken seine Wünsche deutlich vermitteln kann — dann muss man durch längere wiederholte Studien versuchen, das noch vorhandene Können zu ermitteln.

Namentlich sind natürlich diejenigen Kranken interessant, die musikalische Erziehung genossen haben.

Ich wurde durch eine Beobachtung darauf geführt, mich näher mit dieser Frage zu beschäftigen.

Es war ein 50jähriger Mann auf unserer Abtheilung, der nach einem apoplektischen Insulte eine rechtsseitige Hemiplegie davongetragen hatte. Dabei hatte sich sein Wortverständniss auf ein Minimum reducirt und sein ganzes sprachliches Ausdrucksvermögen bestand in den Silben „wie wie to to“. Daneben Agraphie und Alexie. Dabei war er nicht ohne Intelligenz, beschäftigte sich gern mit seiner Umgebung und nahm an den Vorgängen im Zimmer sichtlichen Antheil.

Eines Tags begann derselbe zu unserer grossen Verwunderung mit kräftiger Stimme zu singen, und seitdem sang er ziemlich oft, zeigte Zeichen grosser Freude, wenn man ihn dazu aufforderte.

Monatelang beobachtete ich nun den Patienten und liess ihn von Wärterinnen und Patienten beobachten.

Immer sang der Kranke nur dasselbe; es waren immer nur die ersten Tacte einer und derselben Melodie ohne Text.

Und trotz 1jähriger Beobachtung, trotzdem andere Zimmerinsassen vor ihm andere Lieder sangen, hörte ich nie etwas Anderes.

So auffallend es also im Anfange war, dass der Mann trotz seiner Wortlosigkeit noch singen konnte, zeigte es sich, dass auch sein musikalisches Ausdrucksvermögen auf ein Minimum reducirt war.

In dieser Richtung musste nun weitergearbeitet werden. Man darf sich nicht begnügen, dass man constatirt: ein Kranker könne noch singen. Man muss sich weiter fragen: Ist, wenn er auch singen und spielen kann, nicht doch ein gewisser Defect darin eingetreten? Namentlich genügt es nicht, wenn man nachweist, dass der Patient angefangene Lieder weiterführt oder gar nur vorgebrachte Melodien wiederholt.

Das Wichtigste ist, zu fragen: Welche Melodien bringt der Pa-

---

1) Das Wort *ἀμωσία* gebraucht Steinthal, um Individuen zu bezeichnen, denen mit Worten die Noten aus dem Sinn kommen.

tient, von dem man weiss, dass er sich der diesbezüglichen Aufgabe bewusst ist und die diesbezüglichen Bestrebungen macht, noch von selbst spontan hervor?

Besonders belehrend war mir ein Fall, bei dem es sich um einen 24jährigen Kaufmann handelte — einen jungen Mann von hervorragender Intelligenz, der der Neffe eines berühmten Klaviervirtuosen war — selbst ein trefflicher Violinspieler und Musikkenner.

Er hatte im 19. Jahre einen Schanker acquirirt. Im October 1889 begann er an heftigen Kopfschmerzen zu leiden, am 16. stürzte er unter heftigem Schwindel (ohne jedoch total das Bewusstsein zu verlieren) zusammen; er erholte sich nach wenigen Minuten, doch eine Stunde später kam ein 2. Anfall, der die Lähmung der linken Körperhälfte zur Folge hatte, die jedoch nach 8 Tagen zurückging. Die Sprache war damals nur durch 1 Stunde gestört.

Nach einer weiteren Woche trat aber plötzlich totale rechtsseitige Lähmung auf. Der Mund war nach rechts verzogen. Patient sprach nichts und verstand nichts von der Sprache der Umgebung.

Nach einem Monat stellte sich eine gewisse Beweglichkeit der rechten Seite her, das Sprachverständniss zeigte sich wieder im vollsten Umfange; dagegen blieb die Fähigkeit zu sprechen fast total aufgehoben.

In diesem Zustande wurde der Kranke auf die Klinik aufgenommen; es ergab sich folgender Befund:

Innere Organe normal. Im Urin keine pathologischen Bestandtheile. Die mittelweiten Pupillen reagiren prompt. Leichte Facialisparese rechts, mässige Zungendeviation nach rechts, Uvula nach rechts geneigt.

Die rechte Hand zeigt Spuren von Atrophie, die ganze rechte Extremität in ihrer Beweglichkeit eingeschränkt. Leichte Beugecontractur. Das rechte Bein wird beim Gehen nachgeschleppt.

Patient erweist sich als vollkommen klar und intelligent, nimmt an allen Gesprächen sichtlichen Antheil und giebt vermittelst der wenigen Worte, die ihm zu Gebote stehen, sowie vermittelst Zeichen seinen Beifall oder sein Missfallen lebhaft zu erkennen.

Bezeichnet man behufs der Prüfung einzelne in seiner Nähe befindliche Gegenstände mit Namen, so greift er momentan darnach. Sein Sprachschatz ist auf die deutschen Worte „ja“, „nein“, „essen“, sowie auf die ungarischen „igen“ und „izé“ beschränkt.

Die Fähigkeit nachzusprechen ist aufgehoben. Patient liest Gedrucktes und Geschriebenes ziemlich gut, wenn auch auffallend langsam.

Man kann das controliren, wenn man ihm den vorgehaltenen Text laut vorliest. Macht man dann absichtlich einen Fehler beim Lesen, so schüttelt der Kranke energisch den Kopf und stimmt erst zu, wenn man ihm correct vorliest. Auch das Verständniss für das Gelesene ist erhalten. Patient vermag mit der linken Hand zu schreiben, sowohl auf Dictat als auch spontan. Doch zeigt sich auch hier der Wortschatz nicht sehr reich, und es ist ein gewisser Grad von Paragraphie nicht zu verkennen. Die Ausdrucksbewegung des Patienten ist normal.

Ich schritt nun, nachdem wir den Kranken einige Tage beobachtet hatten und sahen, dass der Zustand constant blieb, zur musikalischen Prüfung.

Das Erste war, dass ich den Patienten aufforderte, spontan etwas zu singen oder zu pfeifen.

Patient drückt klar aus, dass er die Aufforderung wohl erfasse, er denkt auch sichtlich angestrengt nach; endlich giebt er zu verstehen, dass er nicht im Stande sei, den Wunsch zu erfüllen. Der Aufforderung, einzelne Töne zu pfeifen, kommt er prompt nach.

Nun schlägt man ihm einzelne bekannte Lieder vor, indem man die Titel oder die Textworte nennt; er deutet an, dass er sie wohl kenne, aber er ist nicht im Stande, die Melodie hervorzubringen. Nur bei der Nennung eines sehr bekannten ungarischen Volksliedes (*körösi leány*) vermag er die ersten Tacte der einfachen Melodie zu singen.

Er bringt es nicht zu Wege, irgend welche Melodien aus dem Gedächtnisse aufzuschreiben.

Trägt man ihm auf, beliebige Noten aufzuschreiben, so thut er dies sofort; er fügt auch ihre Namen mit Buchstaben dazu; er ist fähig, Noten im Druck correct mit Namen schriftlich zu bezeichnen. Hingegen gelingt es ihm nicht, vorgelegte Noten zu pfeifen oder zu singen.

Legt man ihm die Noten sehr bekannter Melodien (Volkslieder, Volkshymne u. s. w.) vor, so betrachtet er sie genau, versucht zu pfeifen, giebt dann an, er wisse nicht, was das sei.

Singt man ihm populäre Melodien vor, so giebt er zu verstehen, dass er sie kenne.

Es wird ihm der *Rákóczymarsch* vorgepfeifen — er schreibt dann „*Razeky*“ auf, corrigirt aber den Namen; bei Vorsingen der Volkshymne schreibt er „*Hymen*“ auf. Bei anderen Liedern schreibt er wohl den Titel nicht auf; benennt man sie ihm jedoch falsch, so macht er verneinende Bewegungen, nickt aber sogleich zustimmend, wenn er den richtigen Titel hört.

Nachsingen oder Nachpfeifen der *Scala*, sowie selbst complicirterer Melodien gelingt sehr gut. Später ging ich nun daran, eine Prüfung mit der Violine vorzunehmen.

Patient ergreift das Instrument, beginnt zu stimmen. Da ihm das wegen der Schwäche der Hand nicht gelingt, übergiebt er sie einem anwesenden Violinspieler; während gestimmt wird, giebt er durch Zeichen zu verstehen, wenn eine Seite gespannt oder nachgelassen werden soll.

Nun nimmt er das Instrument zur Hand, und während er den Fingersatz vollführt, bringt der Untersucher durch Zupfen an der Saite den Ton hervor.

Trotz aller Versuche bringt er doch keine Melodie heraus, erst nach langer Zeit spielt er einige Tacte eines bekannten Walzers („*Donauwellen*“). Es ist ihm auch der Name des Stückes bekannt.

Da er kein weiteres Stück produciren kann, werden ihm Titel bekannter Melodien genannt. Er giebt bei den meisten zu verstehen, dass er dieselben wohl kenne, es sei ihm aber unmöglich, dieselben zu spielen. Andere aber spielt er; so den erwähnten in Ungarn so populären *Rákoczymarsch*, das Volkslied „*Körösi leány*“, den „*Schatzwalzer*“ aus dem Zigeunerbaron von Strauss, das alte Wiener Volkslied „*O du lieber Augustin*“. Das Nachspielen vorgesungener oder vorgespielter Melodien geht halbwegs gut.

Das Spielen (eigentlich nur der Fingersatz) nach vorgelegten Noten gelingt bisweilen; doch intercurriren häufig Fehler.

Der zweite Fall betrifft einen 43jährigen Kaufmann T. O., der einmal einen Schanker überstanden hatte.

Im Mai 1899 erlitt er einen apoplektischen Insult, war 3 Tage comatös. Es zeigte sich dann totale Aphasie und rechtsseitige Lähmung des Facialis und der Extremitäten.

Allmählich behob sich die sensorische Aphasie ganz, Patient lernte wieder sprechen und lesen; doch ist sein Wortschatz ein geringer, das Nachsprechen von Worten gelingt gut. Der Kranke liest ziemlich geläufig, das Verständniss des Gelesenen ist nicht schlecht. Spontan schreibt er nur wenige Worte, auf Dictat viel besser.

Dieser Patient war früher ein vortrefflicher Klavierspieler und zeichnete sich durch sein feines musikalisches Gehör aus.

Längere Beobachtungen bezüglich der Fähigkeit zu singen, zu pfeifen und Klavier (mit der gesunden Hand) zu spielen ergab Folgendes:

Wenn man den Patienten auffordert, irgend etwas spontan zu singen oder zu spielen, versucht er es, bricht aber rasch wieder ab und äussert sich: „Ich weiss nicht“.

Es werden ihm nun die Titel von Musikstücken, die ihm früher sehr geläufig waren, die er oft auswendig spielte, genannt; er sagt, dass er sich wohl derselben erinnere, er könne sie aber nicht spielen.

Er ist auch nicht im Stande, irgend welche Melodie aus dem Gedächtniss in Noten aufzuschreiben.

Notenschreiben auf Dictat geht nur langsam von Statten, doch gelingt es; dagegen ist Patient ausser Stande Noten mit den gehörigen Buchstaben zu bezeichnen.

Legt man ihm Noten auf das Klavier, so spielt er sie mit der linken Hand ganz geläufig, kann auch meist, sofern sie ihm früher bekannt waren, bestimmen, wie der Titel des Tonstückes lautet. Letzteres gelingt auch, wenn die betreffenden Stücke ihm vorgesungen (vorgespielt) werden. Singen nach Noten scheint dem Patienten unmöglich. Das Nachsingen (-spielen) von Melodien geht ganz gut von Statten. Ihm früher bekannte Melodien, deren Anfang ihm vorgespielt wird, setzt er richtig fort.

Spielt man ihm vorgelegte Noten vor und macht plötzlich absichtlich einen Fehler, so bezeichnet er mit der Hand die Note, welche falsch gegriffen war.

Schlägt man, ohne dass Patient zusieht, einzelne Tasten an, so zeigt er in irgend einem Notentext die betreffenden Noten; er ist aber nicht im Stande, dieselben mit ihrem Namen zu bezeichnen.

Die 2 weiteren Beobachtungen betreffen aphasische Frauen, die allerdings keine musikalische Bildung genossen hatten, bei denen aber constatirt wurde, dass sie oft und gern zahlreiche Lieder sangen.

Am 19. Mai 1890 wurde die 55jährige Dienstmannsgattin K. K. auf die Klinik aufgenommen. Da die Kranke nicht sprechen konnte, musste die Tochter die anamnестischen Daten angeben.

Die Patientin soll bis Januar 1890 stets gesund gewesen sein. Am 5. Januar Abends bekam sie plötzlich einen Schwindelanfall, der rasch vorüberging, sich aber nach 2 Stunden wiederholte; sie legte sich zu Bett, stürzte eine Stunde später aus demselben, ohne jedoch nach diesem

Fälle irgend welche Erscheinungen ausser Schmerzen im rechten Arme zu bieten.

Erst am nächsten Morgen zeigten sich schwere Symptome. Der rechte Arm war fast lahm. Patientin verstand keinerlei sprachliche Aeusserungen, sprach auch spontan nicht.

Die Lähmung ging theilweise zurück. Patientin konnte allmählich ihre Umgebung völlig verstehen, erwies sich als ganz intelligent. Ihr Sprachvermögen war aber auf die Silben „wa wa di wa, zwa — zwa“, auf die Worte „ja“ und „nein“ reducirt. Potus soll in mässigem Grade bestanden haben. Lues nicht nachzuweisen.

Patientin zeigt bei der Untersuchung bedeutende Atheromatose. Herzdämpfung etwas verbreitert. An der Herzspitze folgt dem ersten Tone ein Geräusch. Urin frei von pathologischen Bestandtheilen. Facialis rechts paretisch. Larynx normal. Rechte obere Extremität paretisch, weist Contracturen mässigen Grades auf. Rechtes Bein wird nachgeschleift. Reflexe der rechten Extremitäten gesteigert. Sensibilität normal. Patientin versteht Alles, was man mit ihr spricht, sehr gut, erweist sich als völlig intelligent, kann aber ausser den in der Anamnese angeführten Worten und Silben absolut nicht sprechen. Auch das Nachsprechen ist ihr unmöglich. (Lesen und Schreiben hat sie nie gelernt.)

Sie giebt (conform der Aussage ihrer Tochter) zu, dass sie gern alle möglichen Lieder gesungen habe.

Sie wird nun aufgefordert, irgend welche Melodien zu singen, sie versucht es, bringt aber nur ein sinnloses Tongewirr hervor. Nennt man ihr aber die Namen einzelner bekannter Melodien (Volksymne, „O du lieber Augustin“, „Fischerin Du kleine“ — den in Wien üblichen Ruf der Lavendelverkäuferinnen), so singt sie ein Stück der betreffenden Melodie ganz richtig.

Fordert man sie später auf, eine der früher gesungenen Melodien wieder vorzubringen (ohne dass man dieselben beim Namen nennt), so bringt sie wieder nur verworrene Töne hervor.

Nachsingen vorgesungener Lieder gelingt ganz gut. Sie erkennt populäre Melodien, die man ihr vorbringt, meist rasch. Man constatirt dies dadurch, dass man nach Vortrag der Melodien sie fragt, ob dieser oder jener Text dazu gehöre. Sie nickt erst bejahend, wenn man den richtigen Text nennt.

Die 4 bisher beschriebenen Fälle wurden wochenlang beobachtet, ohne dass eine Besserung des sprachlichen oder musikalischen Ausdrucksvermögens erfolgte.

Den nächsten (5.) Fall konnte ich nur einmal untersuchen.

Es kam eine 40jährige Arbeiteragattin, F. B., in das Ambulatorium. Sie war bis auf eine im Jahre 1870 überstandene Lungenkrankheit stets gesund gewesen.

Am 25. Mai Vormittags sass Patientin ruhig am Tisch, wollte etwas sagen, konnte aber kein Wort herausbringen; erst nach einer halben Stunde stand ihr die Rede wieder völlig zu Gebote. Solche Anfälle kamen am selben Tage noch zwei.

Am anderen Tage versagte ihr abermals die Sprache, ohne dass sich auch diesmal Bewusstseinsverlust zeigte. Es bestand von diesem Augenblick an kein volles Fehlen des Ausdrucksvermögens, aber ein bedeutender Ausfall von Worten. Schriftlicher Ausdruck war nur unvollkommen möglich. Die Patientin bot kein auffallendes Symptom ausser rechtseitiger Facialisparese. Namentlich konnten trotz genauer Untersuchung keine Symptome, die auf progressive Paralyse deuteten, nachgewiesen werden. Pupillen mittelweit, prompt reagierend, kein Romberg'sches Phänomen. Kein Silbenstolpern, Kniereflexe normal. Die Patientin drückt sich in einfachen Sätzen (Begrüssung — Frage nach Appetit u. s. w.) ziemlich gut aus; doch, wie sie versucht, längere Sätze zu bilden, fehlen ihr Worte, und sie geräth ins Stocken. Auch Gegenstände, von denen sie zugiebt, dass sie sie gut erkenne, kann sie gar nicht benennen oder bezeichnet sie falsch; sie bemerkt den Fehler, kann ihn aber nicht corrigiren. So kennt sie das Wort für einen Flaschenstöpsel nicht, kann die Finger nicht benennen. Eine Zündholzbüchse nennt sie „Blitzschachterl“, ein Band „Bin“ u. s. w. Das Sprachverständniss ist völlig erhalten, Gedächtniss, Intellect sehr gut.

Sie berichtet, dass sie oft und gern gesungen habe — allerdings nie nach Noten. Sie ist aber nicht im Stande etwas zu singen, obwohl sie sich sehr bemüht.

Da ihr verschiedene bekannte Lieder vorgeschlagen werden, sagt sie: „Ich kenne die, ich weiss sie alle, aber ich kann sie nicht singen.“ Das Verständniss für Musik schien gut erhalten.

Ueberblicken wir nun in kurzen Zügen das, was wir beobachtet haben.

In einem Falle (1) handelte es sich um totale Aphasie. Der Mann hatte die Fähigkeit, Musik zu verstehen, vermuthlich auch verloren, sein musikalisches Ausdrucksvermögen war auf eine verstümmelte Melodie reducirt.

Bei den folgenden 4 Kranken war das Wortverständniss sehr gut erhalten; in 3 Fällen war das ganze Sprachvermögen verloren, während eine Frau diesbezüglich nur — allerdings grosse — Defecte aufwies.

Alle 4 Personen konnten spontan gar nichts mehr singen, obwohl sie sich die grösste Mühe gaben.

Von den zwei Männern, die früher vortreffliche Instrumental Musiker waren, konnte der eine spontan absolut nicht mehr spielen, während der andere noch eine einzelne Melodie theilweise hervorbrachte.

Interessant ist, dass zwei Individuen durch Nennung des Titels einiger Musikstücke noch zu einiger Bethätigung ihres musikalischen Könnens veranlasst wurden.

Die eine Patientin sang noch einige Melodien, der Violinspieler geigte noch einige Weisen; doch war dieses anfangs sehr überraschende Können sehr gering. Bei Nennung verschiedener Titel von Musikstücken gaben die Kranken zu verstehen, dass sie sie gekannt hätten — aber der Versuch, sie zu spielen, misslang. Nachsingen (spielen) vorgebrachter Melodien ging im Fall 2, 3, 4 gut von sich. Im Fall 5 wurde es nicht geprüft.

Hingegen ging das Spielen nach Noten bei den 2 Männern halbwegs von Statten. Singen nach Noten brachten sie nicht zusammen. Daraus geht natürlich klar hervor, dass das Notenlesen keinen tieferen Defect erlitten hatte. Beide waren nicht im Stande, Melodien aus dem Gedächtnisse aufzuschreiben — doch ist das eine Leistung, die nicht jeder musikalisch Gebildete ausführen kann. Vorgesagte Noten werden richtig aufgeschrieben. Wir sehen also bei diesem kleinen Resumé, dass in allen Fällen, wo die Sprache verloren war, sich auch bedeutender Defect in den musikalischen Leistungen vorfand.

Solche Fälle sind auch in der Literatur öfters verzeichnet.

Und doch finden wir mehr mitgetheilte Fälle, wo das musikalische Ausdrucksvermögen bei der Aphasie angeblich erhalten war.

Wie kommt es denn, dass ich unter meinen 5 Fällen keinen einzigen aus der zweiten Kategorie vorgefunden habe?

Ich glaube der Grund liegt einmal darin, dass man eher geneigt war, die Fälle, wo das musikalische Ausdrucksvermögen erhalten war, zu publiciren, da diese Combination immer einen eigenthümlich interessanten Eindruck machte. Andererseits war das Erhaltensein in manchen Fällen vielleicht nur ein unvollkommenes. Man begnügte sich mit der Constatirung des Singvermögens einzelner Lieder und schloss schon daraus das Erhaltensein des musikalischen Ausdrucksvermögens, ohne zu fragen, was die Leute früher geleistet hatten.

Aber dass es Aphasie ohne Amusie giebt, zeigt der Aphasische, den Finkenhaus beschrieb, dessen musikalisches Vermögen fast ungestört war; das zeigt auch namentlich der Patient Bouillaud's, der eine während seiner Krankheit sehr correct componirte und auch aufgeschriebene Arie singen konnte. Dafür sprechen auch einzelne Beobachtungen Oppenheim's und der Fall Limbeck's.

Es ist bei dieser Gelegenheit interessant darauf hinzuweisen, dass auch Individuen, die der Sprache überhaupt nicht mächtig sind, bis zu einem gewissen Grade zu singen im Stande sind.

„Dass Kinder“, sagt Stumpf in seinem schönen Handbuche



der Tonpsychologie <sup>1)</sup>, „welche später gute musikalische Fortschritte machen, eher singen als sprechen, scheint ziemlich häufig vorzukommen“. Ein erst 9 Monate altes Mädchen soll bereits jeden Ton, der auf dem Klavier angegeben wurde, richtig nachgesungen haben; auch der Sohn Stumpf's sang im 14. Monate einzelne Töne richtig nach. Ein 2 jähriges Kind sang Brahms'sche Lieder ohne Begleitung. Das Kind des Componisten Dvorzak sang mit einem Jahre den Fatinitzamarsch nach, mit 1½ Jahren trug es Lieder seines Vaters vor.

Der einjährige Sohn eines mir bekannten Ehepaares sang die Rufe von Leuten, sowie Signale correct nach.

Auch bei angeborenem oder erworbenem Idiotismus bleibt der Sinn für Musik, ein gutes musikalisches Gehör und Gedächtniss für Melodien selbst da, wo die Sprache fehlt. Solche „Melodienträller“ lernen in der Regel weiter nichts (Brandes <sup>2)</sup>). Aehnliches berichtete Jacksons <sup>3)</sup>.

Betrunkene, die nicht mehr sprechen können, hört man oft noch singen. Einzelne Taubstumme sollen (so versichert uns Kussmaul) eifrige Concertbesucher sein und Kritik an der Ausführung der Tonstücke üben.

Es ist ferner bekannt, dass Vögel (z. B. Gimpel), die nie sprechen lernen, doch einige Melodien singen können. Ein Affe, einer der Gibbons, bringt eine Octave musikalischer Töne hervor (Owen). Darwin hat die Folgerung ausgesprochen, dass die Urzeuger der Menschen wahrscheinlich musikalische Töne ausstießen, ehe sie das Vermögen der articulirten Sprache erlangt hatten.<sup>4)</sup>

Also kein Zweifel: Es giebt musikalisches Ausdrucksvermögen bei Sprachlosen. Es giebt Leute, welche die Sprache verloren und doch ihr musikalisches Können behalten haben.

Aber es giebt anderseits Leute — und das beweisen meine Fälle, ferner der Fall Bernhardt's, mehrere Oppenheim's, der Kast's untrüglich —, die mit dem Verlust der Sprache auch das musikalische Ausdrucksvermögen gänzlich oder doch grösstentheils eingebüsst haben.

Nie ist bisher Verlust des musikalischen Ausdrucksvermögens

---

1) I. S. 293. Leipzig 1883.

2) Cit. nach Kussmaul, Die Störungen der Sprache.

3) The Lancet 1871.

4) Cit. nach Oppenheim.

allein constatirt worden<sup>1)</sup> und nie sah man ein solches Ereigniss bei einer Erkrankung der rechten Hemisphäre.<sup>2)</sup>

Sonderbar bleibt nur, warum es bei der Aphasie das eine Mal erhalten bleibt, ein anderes Mal in Verlust geräth.

Die folgenden Blätter sollen einen Versuch einer Hypothese mit Rücksicht auf die neuere psychologische Forschung enthalten.

Wir müssen uns zuerst fragen: Wie kommt eine musikalische Vorstellung zu Stande?

In neuester Zeit hat Stricker diese Frage einer genauen, grundlegenden Bearbeitung unterzogen.<sup>3)</sup> Nach der Ansicht dieses Autors gelangen wir zum Verständniss der Töne dadurch, dass der akustische Eindruck in uns sofort eine Muskelinnervation auslöst. Lässt man eine Melodie in unhörbarer Weise durch das Bewusstsein ziehen (indem man sie gleichsam innerlich pfeift), dann fühlt man die Vorgänge im Kehlkopf oder in den Lippen, und dieses Gefühl rührt eben von der Muskelinnervation her. Aehnliche Innervationen werden in mir, sagt Stricker, wachgerufen, wenn ich ein Tonstück anhöre; aber diese Innervation ist so wenig intensiv, dass sie in der Regel von dem akustischen Eindruck, von der Klangfarbe des Gehörten gedeckt und daher gar nicht bemerkt wird. Doch hinterlassen beide (der akustische Eindruck und die Muskelinnervation) in meinem potentiellen Wissen Residuen des wahrgenommenen Tonstückes. Wenn ich mich nun an dieses Tonstück erinnere, so können beide Residuen zugleich in mein lebendiges Wissen treten, mit anderen Worten heisst dies: Es kann sein, dass ich mir das Tonstück genau in der Klangfarbe vorstelle, in der ich es gehört habe; in der Erinnerung ist aber das akustische Bild nicht mehr so dominirend, wie beim directen Anhören der Melodie. Bei genauer Beachtung meines Kehlkopfs finde ich daher, dass ich gleichzeitig, d. h. während die Melodie in der bestimmten Klangfarbe durch mein Bewusstsein zieht, auch innerlich mitsinge. Andere Menschen innerviren die Muskeln

1) Eine Ausnahme bildet vielleicht der Fall Charpentier's (cit. bei Ribot, Das Gedächtniss). Ein Kind blieb infolge einer starken Verletzung des Kopfes 3 Tage bewusstlos. Als es wieder zu sich kam, hatte es alle seine musikalischen Kenntnisse vergessen, während es sonst nichts verloren hatte. Leider ist der Fall nicht verwertbar, da nicht gesagt ist, ob das ganze musikalische Ausdrucksvermögen oder nur angelernte Kenntnisse verloren gegangen sind.

2) Alle Fälle von Verlust des musikalischen Ausdrucksvermögens zugleich mit der Sprache scheinen sich bei Rechtshändern ereignet zu haben, wenigstens ist nirgends das Gegentheil bemerkt.

3) Studien über Sprachvorstellungen. Wien 1880.

der Lippen; sie fühlen, wenn sie sich ein Tonstück vorstellen wollen, so, als sollten sie es pfeifen.

Diese Beobachtung hatte Stricker an sich gemacht und fand sie bei vielen Menschen bestätigt.

Störk sah bei Musikern, denen Noten vorgehalten wurden, bei eingeführtem Kehlkopfspiegel die Stimmbänder in Bewegung gerathen.<sup>1)</sup>

Ich selbst (ich will bemerken, dass ich zu den unmusikalischen Personen gehöre) kann nur nach den Beobachtungen, die ich seit Jahren (seit dem Erscheinen von Stricker's Buch 1880) an mir anstelle, sagen, dass meine Musikvorstellungen reine Kehlkopf-Lippenvorstellungen sind.

Viele Individuen, die ich darauf hin examinierte — namentlich Berufssänger —, konnten dasselbe an sich wahrnehmen. Auch Stumpf, der die Allgemeingültigkeit der Stricker'schen Lehre nicht anerkennen wollte, gesteht doch zu, dass Muskelempfindungen zu Tonurtheilen mit benutzt werden können.

Aber doch gab es eine Reihe von Individuen, welche diese Kehlkopfvorstellungen durchaus nicht zugeben wollten. —

Noch Eins fiel mir auf: die Angabe mancher Menschen, dass sie es bemerkten, wenn sie falsch sangen.

Stricker hatte inzwischen neue Studien angestellt und war zu dem Resultate gekommen, dass es Menschen gebe, welche bei der Vorstellung weder im Kehlkopf, noch in den Lippen etwas verspüren. An diese Fälle knüpfte nun dieser Autor die Vermuthung, dass die Innervation des Tensor tympani die Vorstellung vermitteln könne.<sup>2)</sup>

Dass dieser Muskel am Hund in der That durch Töne, welche in der Nähe des Versuchstieres erzeugt werden, in Bewegung gesetzt wird, hatten schon Hensen<sup>3)</sup> und Bockendahl<sup>4)</sup> gezeigt.

Nach einer älteren Hypothese Mach's<sup>5)</sup>, der darin gewissermaassen ein Vorläufer Stricker's ist, sind die Binnenmuskeln des Ohres ebenso wesentlich, wie für die Augen die Accomodationsmuskeln. Es sei ausser Zweifel, dass dieselben beim aufmerksamen Hören fortwährend in Thätigkeit bleiben, so dass man mittelst ihrer Span-

1) Anzeiger der k. k. Gesellschaft der Aerzte zu Wien. 1886. Nr. 18.

2) Vgl. das Kapitel XXII in der französischen Uebersetzung des Buches Stricker's: „Du langage et de la musique“. Paris 1885.

3) Archiv f. Physiologie 1878.

4) Ueber die Bewegungen des Tensor tympani. Kieler Dissert. 1880.

5) Sitzungsberichte der k. k. Akad. der Wissenschaften in Wien 1863.

nung Töne so fixirt und verfolgt, wie mit dem Auge Raumpunkte und Bewegung.

Pollak<sup>1)</sup> hat nun in einer sehr interessanten Reihe von Versuchen, die ich fast alle persönlich zu sehen Gelegenheit hatte, die Function des Tensor am Hunde neuerdings geprüft und hat nachgewiesen, dass der Muskel auf Töne reagirt und dass je nach der Höhe derselben der Ausschlag ein ganz verschiedener ist.

Mit diesen Versuchen, sowie mit Rücksicht auf die bekannte Thatsache, dass es Leute giebt, die den Tensor willkürlich innerviren können, erscheint Pollak die Stricker'sche Lehre nun genügend fundirt.

Bei manchen Menschen, die Instrumente spielen, scheint auch die Extremitätenbewegung eine Rolle zu spielen. Auch darauf hat zuerst Stricker aufmerksam gemacht, Anton hat die Sache bestätigt (l. c.).

Ich habe öfters bemerkt, dass z. B. Violinspieler, wenn sie, ohne ein Instrument vor sich zu haben, Noten durchlesen, Bewegungen mit den Fingern machen. Eine Anzahl von Musikern haben mir auch gesagt, dass ihnen dieses Mittel die Vorstellungen erleichtere; auch scheint es, dass Manche (auch wenn sie keine Noten vor sich haben) sich Tonstücke in dieser Weise ins Gedächtniss zurückrufen.

Wenn auch über alle diese Dinge noch keine völlige Einigung erzielt ist, so ist doch

1. fast allgemein angenommen, dass die Musikvorstellung bei vielen Leuten auf Kehlkopf-Lippeninnervation beruht;
2. dass es Leute giebt, bei denen diese Vorstellungen noch auf andere Weise zu Stande kommen.

Wir haben Grund anzunehmen, dass Sprache und Musikvorstellungen bei vielen Leuten auf identischen oder nahe benachbarten Centren beruhen; denn oft verliert sich das musikalische Ausdrucksvermögen mit der Sprache, und meistens entwickelt sich (einzelne Ausnahmen abgerechnet) beim Kinde Beides gleichzeitig. In anderen Fällen erhält es sich trotz des Verlustes der Sprache. Dann haben wir vielleicht Leute vor uns, die mit Ohrvorstellung (nach Stricker mit dem Tensor tympani) arbeiteten, so dass sich dieses Centrum erhielt, während das der Sprachvorstellung zu Grunde ging.<sup>2)</sup>

Es kann auch Leute geben, die doppelte Vorstellungsmodalitäten

1) Medicinische Jahrbücher. Neue Folge. 1886. (Aus dem Institute für allgem. u. experim. Pathologie in Wien.)

2) Aehnliche Scheidung der Menschen für das Sprachvorstellungsvermögen und dessen Verlust hat Ballet in seinem Buche angebahnt.

haben und bei Verlust der einen doch mit der anderen (vielleicht öfters nur theilweise) vicariiren.

Von einem ähnlichen Standpunkte liess sich vielleicht erklären, warum der von mir untersuchte Violinspieler C. L. und der Klavierspieler O. von den ihnen vorgeschlagenen und ihnen bekannten Stücken manche auf ihrem Instrument spielen konnten, nie aber eines singen. Anton wies darauf hin, dass Violinspieler die Melodien mit der linken Hand zumeist bilden und dass solche Leute vielleicht auch rechtschirnige Musikvorstellungen haben. Vielleicht gilt dies auch für andere Instrumente, wo die linke Hand beschäftigt ist, wie am Klavier.

Mit Rücksicht auf die bereits oben entwickelten Beobachtungen, dass die Fingermuskeln bei Instrumentalmusikern bisweilen als Synergisten, vielleicht auch (doch das ist fraglich) hie und da als Kern der Musikvorstellungen figuriren, können wir uns in diesen Fällen der Anton'schen Hypothese anschliessen.

Anhangsweise will ich noch eines Falles gedenken, der beweist, wie wichtig die laryngoskopische Untersuchung bei Leuten, die nach Apoplexie das Vermögen, zu singen, verloren haben, ist.

Es handelte sich um eine 55jährige Schneiders Wittwe A. L., die am 22. Februar 1890 in der Klinik Nothnagel's zur Aufnahme kam.

Diese Patientin hatte 2 mal Gelenkrheumatismus überstanden und litt seit dieser Zeit häufig an Herzklopfen. Am 12. Februar 1890 wurde sie plötzlich von heftigen Schmerzen in den Zähnen und in den Beinen befallen, so dass sie nicht schlafen konnte. Als sie am anderen Morgen erwachte, bemerkte sie, dass der rechte Mundwinkel tiefer stehe als der linke. Sie bemerkte seit dieser Zeit, dass ihr für manche Dinge die Bezeichnung nicht rasch zu Gebote stünde.

Die Untersuchung ergab: Insufficienz und Stenose der Miträlia. Pupillen mittelweit, prompt reagirend. Kniereflex ziemlich stark. Leichter Schiefstand des Mundes.

Patientin versteht Alles, was gesprochen wird, sehr gut, der Intellekt ist vorzüglich. Sie spricht auch zusammenhängend.

Doch fehlen ihr von Zeit zu Zeit Worte.

Hingegen ist sie nicht im Stande, Vocale langdauernd zu phoniren.

Obwohl sie in ihrer Jugend angestellte Chorsängerin war, musikalische Bildung genossen und auch noch in der letzten Zeit viel gesungen hat, ist sie nun nicht im Stande, etwas zu singen. Sie wisse viele Lieder und Arien (äusserte sie sich), sie könne sie aber nicht herausbringen. Sie hat dabei das feinste musikalische Verständniss, sie erkennt eine Menge von Liedern und Arien, die ihr vorgesungen werden und benennt sie mit Namen.

Wenn man ihr unbekannte Notenphrasen aufschreibt und ihr sie nun vorsingt und man singt absichtlich eine Note falsch, so bezeichnet sie mit dem Finger die Stelle, wo falsch gesungen war.

Die von Herr Prof. Dr. Chiari vorgenommene Kehlkopfuntersuchung ergab, dass die Stimmbänder gut nach aussen, unvollkommen nach innen gingen.

Wir haben es hier mit einem der seltenen Fälle centraler Kehlkopfparese zu thun, und der Mangel des musikalischen Ausdrucksvermögens rührte nicht von einem Defect des Musikvorstellungsvermögens her, sondern kam zu Stande, weil die Kranke ihren Kehlkopf nicht correct innerviren konnte.

Trotzdem hatte sie normale, sehr gute Musikvorstellungen — vielleicht, weil ein subcorticales Centrum zerstört war.

Oder gehörte sie zu den Personen, welche die Kehlkopfinner-  
vation nicht zu Musikvorstellungen gebrauchen? —

Zum Schlusse der Arbeit sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Chef, Herrn Hofrath Prof. Nothnagel, für seine gütige Unterstützung meinen innigsten Dank auszusprechen.

## X.

# Ueber die Beschaffenheit der Sehnenreflexe bei fieberhaften Krankheiten und unter der Einwirkung psychischer Einflüsse.

Aus der medicinischen Klinik in Bonn.

Von

**Dr. J. Longard,**

Assistenzarzt der medicinischen Klinik.

Seit Erb und Westphal auf die klinische Bedeutung der Sehnenreflexe hingewiesen haben, sind mannigfache weitere Erfahrungen und Beobachtungen über dieselben mitgetheilt worden. So suchte man ausser den am meisten studirten Anomalien der Sehnenreflexe bei Krankheiten des Centralnervensystems auch die anderen Einflüsse kennen zu lernen, die zu einer Steigerung oder Herabsetzung derselben führen können. Besonders hat Strümpell<sup>1)</sup> in einer ausführlichen Arbeit: „Zur Kenntniss der Sehnenreflexe“, zuerst darauf hingewiesen, dass bei gewissen fieberhaften Krankheiten, nämlich bei Tuberculose und Typhus abdominalis, oft eine erhebliche Steigerung der Sehnenreflexe, und zwar insbesondere Fussclonus auftritt. Fernerhin sah er Reflexsteigerung bei Strychnin- und Atropinvergiftung. Dasselbe hat Remak bei acutem Gelenkrheumatismus wiederholt gefunden.

Vor Kurzem wurde weiterhin in der medicinischen Klinik in Bonn durch Versuche, die Dünge<sup>2)</sup> anstellte, constatirt, dass Abkühlung der Körperoberfläche zu einer Erhöhung der Sehnenreflexe führen kann.

Schon früher wurde von Sternberg<sup>3)</sup> beobachtet, dass jede langdauernde körperliche und geistige Anstrengung, sobald sie zur

1) Archiv für klin. Medic. 1879. S. 175.

2) Ueber das Verhalten der Sehnenreflexe bei Abkühlung der Körperoberfläche. Bonn. Inaugural-Dissertation. 1889.

3) Centralbl. für Physiologie. 1887.

Ermüdung führt, die Sehnenreflexe steigert, gleichviel, welche Muskeln durch ihre Anstrengung diese allgemeine Ermüdung herbeigeführt haben. Schliesslich fand Schwarz<sup>1)</sup> die Sehnenreflexe bei Epileptikern direct nach dem epileptischen Anfall erheblich gesteigert.

Was die Herabsetzung der Sehnenreflexe betrifft, soweit dieselbe ohne ein sicher nachgewiesenes organisches Leiden des Centralnervensystems besteht, so liegen der grösseren Seltenheit dieser Erscheinung entsprechend weniger Beobachtungen vor. Möbius<sup>2)</sup> fand, dass bei alten Leuten der Patellarreflex verschwinden kann.

Auf eine andere interessante Thatsache macht Rosenstein<sup>3)</sup> aufmerksam, nämlich dass bei Diabetes mellitus nervöse Symptome sich einstellen können, die eine gewisse Aehnlichkeit mit denjenigen bei der Tabes besitzen, und dass insbesondere häufig die Patellarreflexe vollständig und zwar dauernd fehlen. Dabei tritt dieses Symptom ganz unabhängig vom jeweiligen Zucker- oder Acetongehalt des Harns und dem jeweiligen Kräftezustand auf. In einem solchen Falle wurde das Rückenmark post mortem untersucht; es erwies sich als normal, so dass Rosenstein die Ueberzeugung gewann, dass diese Erscheinungen mehr auf functionelle, als auf organische Störungen zurückzuführen sind, wobei allerdings Degenerationszustände der peripheren Nerven nichts weniger als ausgeschlossen erscheinen.

Dass im Schlaf die Reflexthätigkeit im Allgemeinen und so auch das Verhalten der Sehnenreflexe eine Veränderung erfährt, hat u. A. Rosenbach<sup>4)</sup> nachgewiesen. Er kommt bei seinen Untersuchungen zu dem Schluss, dass der Schlaf nach einer vorübergehenden Erregbarkeitssteigerung beim Einschlafen Reflexhemmung erzeugt, die um so ausgeprägter ist, je tiefer und intensiver der Schlaf ist.

Ich habe nun zunächst meine Aufmerksamkeit besonders auf die Erhöhung der Sehnenreflexe bei verschiedenen Krankheiten gerichtet, um die immerhin noch nicht sehr zahlreichen Beobachtungen auf diesem Gebiete zu prüfen und zu vervollständigen. Ausserdem erschien es uns von besonderem Interesse, auch die Beeinflussung der Sehnenreflexe durch psychische Erregungen in Betracht zu ziehen, da sich bei einer grossen Anzahl von Fällen nervöser

1) Archiv für Psychiatrie. Bd. XIII. S. 621.

2) Centralbl. für Nervenheilkunde.

3) Berliner klin. Wochenschrift 1885. Nr. 8.

4) Zeitschr. für klin. Medicin. 1879. S. 358.



Erkrankungen nach Trauma ein eigenthümlicher Wechsel in der Intensität der Sehnenreflexe beobachten liess.

Was zunächst das Verhalten der Sehnenreflexe bei Kranken mit Infectiouskrankheiten angeht, so wurden zunächst viele Phthisiker untersucht. Es ergab sich die auffallende Thatsache, dass recht häufig, und zwar unter 82 meist oft untersuchten und längere Zeit beobachteten Patienten in 30 Fällen deutlicher Fussclonus bestand, wobei ich hervorhebe, dass meistens abnorme Reflexe anderer Art nicht vorhanden waren. Nur bei 7 Kranken war der Fussclonus mit lebhaften Periostreflexen und Steigerung anderer Reflexe vergesellschaftet. 6 von diesen Kranken waren sehr abgemagerte, fiebernde Patienten, 1 war ein durchaus noch kräftiger, wenigstens zur Zeit nicht fiebernder Mann. — In 8 Fällen mit Fussclonus ohne sonstige Abnormität der Reflexe handelte es sich um noch gut genährte Patienten. Bei den anderen hatte sich schon mehr oder weniger Macies ausgebildet.

Nebenher sei erwähnt, dass in 42 Fällen eine sehr starke und sich nur langsam wieder auflösende locale Muskelcontraction, eine sogenannte idiomusculäre Contraction, im *M. pectoralis* und *M. biceps* hervorzubringen war; in 25 Fällen war sie weniger ausgeprägt und in 13 Fällen überhaupt nicht vorhanden; und zwar war zu beobachten, dass besonders bei fiebernden Patienten, gleichviel ob schon eine erheblichere Macies bestand oder nicht, diese eigenthümliche locale Muskelcontraction nach mechanischem Reiz sehr stark auftrat, während sie bei nicht fiebernden, noch kräftigeren Personen oft gar nicht oder nur schwach anzutreffen war.

Bei Typhus abdominalis konnte ich in 4 Fällen ebenfalls constatiren, dass während der Krankheit selbst oder in der Reconvalescenz von derselben eine erhebliche Steigerung der Sehnenreflexe eintreten kann, die, wie ich in einem Falle sah, lange Zeit noch — 9 Monate nach Ablauf der Krankheit — bestehen bleiben kann. Bei einem Kinde trat, wie Herr Prof. Schultze bei der klinischen Demonstration constatirte, etwa 14 Tage nach Beginn der Krankheit bei ungemein stark gesteigerten Sehnen- und Periostreflexen ein sehr heftiger, lange andauernder, künstlich erzeugter Unterkieferclonus auf, der schon durch leises Beklopfen des Kinns so heftig hervorgerufen werden konnte, dass die Zähne dabei aufeinander klapperten.

Weiterhin beobachtete ich bei acutem Gelenkrheumatismus regelmässig das Verhalten der Sehnenreflexe, aber ich konnte nur in einem Falle eine leichte Steigerung constatiren, bei den anderen Fällen nicht.

Zwar noch nicht beschrieben, doch nach den vorgenannten, bekannten Beobachtungen durchaus nicht auffallend ist die Steigerung der Reflexthätigkeit, welche bei, resp. nach croupöser Pneumonie in erheblichem Grade meist eintritt.

Als Beispiel diene folgender Fall:

Frau Schwister. Pneumonie des rechten Unterlappens.

26. December 1890. 8. Krankheitstag. Hohes Fieber. Patientin ist benommen. Sehnenreflexe: Schwacher Tricepsreflex, sonst keine Sehnenreflexe. Auch der Patellarreflex ist heute bei öfterer Untersuchung nicht zu erhalten. Hautreflexe normal.

30. December 1890. Zweiter fieberfreier Tag. Patellarreflexe sind normal.

7. Januar 1891. Zehnter fieberfreier Tag. Lebhafter Kinnreflex. Sehr starker Triceps- und Supinatorreflex. Beklopfen der Ulna bewirkt Streckung des Unterarms und Rotation nach innen, Beklopfen der Handknochen Beugung der Hand. Starker Patellarcloonus. Patellarreflex von der Patella und Tibia auslösbar. Lebhafter, lang andauernder Fussclonus. Hautreflexe normal. Gesteigerte mechanische directe Muskerregbarkeit.

20. Januar 1891. Status idem.

28. Januar 1891. Die Reflexe sind nicht mehr so lebhaft, doch theilweise noch von abnormen Stellen auslösbar und immerhin noch gesteigert.

Ganz in ähnlicher Weise trat in der Reconvalescenzen von dieser Krankheit bei 6 anderen Kranken eine Steigerung der Sehnenreflexe ein, und nur in einem Fall konnte ich sie nicht constatiren. Ebenso war die directe mechanische Muskererregbarkeit immer erhöht. Bei 2 Patienten war ebenso wie im mitgetheilten Fall auf dem Höhepunkt der Pneumonie, während die Patienten benommen waren, ein Patellarreflex nicht zu erhalten.

Legt man sich die Frage vor, wodurch bei den erwähnten und wohl auch gelegentlich bei anderen Infectionskrankheiten die Steigerung der Sehnenreflexe hervorgerufen wird, so ist zunächst bei meinen Untersuchungen die auffallende Thatsache hervorzuheben, dass 23 Schwindstüchtige mit lebhaftem Fussclonus absolut keine Steigerung anderer Sehnenreflexe zeigten. Es deutet dies darauf hin, dass zum Zustandekommen des Fussclonus noch besondere Momente maassgebend sein müssen. Ich beobachtete nun, dass bei den Tuberculösen, je mehr durch den Zerfall der Gewebe die Muskeln sich zusammenziehen und schwinden, und dadurch bedingt der Fuss sich in Plantarflexion stellt, je straffer der Gastrocnemius sich spannt, desto lebhafter der Fussclonus wird, der, wie ich bei 2 Patienten sah, oft bis zum Tode ausgelöst werden kann. Bei Patienten mit sehr leb-

haftem Fussclonus lässt sich der Fuss meist nicht weit in die Dorsalflexionsstellung bringen. Bei anderen, besonders den noch kräftigeren Personen hingegen, war eine auffallende Muskelspannung im Gastrocnemius nicht gerade vorhanden, und es bestand doch deutlicher Fussclonus; überall war aber die directe Muskelerregbarkeit gesteigert. So gewann ich die Ueberzeugung, dass beim Entstehen des Fussclonus bei Tuberculösen zum guten Theil die grössere Spannung und der vermehrte Tonus im M. gastrocnemius bei gesteigerter directer Muskelerregbarkeit einen wesentlichen Antheil haben.

Anders steht es nun in den Fällen, in welchen nicht nur Fussclonus, sondern auch Steigerung der übrigen Sehnenreflexe und Auftreten lebhafter Reflexe von abnormen Stellen aus zu Stande kommt. Hier wird man wohl sicher den nervösen Apparat mehr als Mitschuldigen heranziehen müssen.

Bei der Erwägung, ob es nun Veränderungen des Rückenmarks oder solche der peripheren Nerven sind, welche diese Erscheinungen hervorbringen, glaube ich einige bis jetzt vorliegende Untersuchungen des Nervensystems von Leuten, die an derartigen Krankheiten zu Grunde gingen, nicht unberücksichtigt lassen zu dürfen. Oppenheim und Siemerling<sup>1)</sup> studirten an einem grossen Krankenmaterial die Veränderungen peripherer Nerven bei Tabes, und im Anschluss daran nahmen sie die Untersuchung des Nervensystems von Kranken vor, welche an Infectiouskrankheiten verschiedener Art, Intoxicationen, Marasmus etc. gestorben waren. Sie fanden in vielen Fällen eine ausgebreitete Degeneration der Muskeln und Nerven; in den wenigen Fällen, in welchen auch das Rückenmark untersucht ist, fand es sich im Wesentlichen intact. Ausserdem möchte ich hier noch die umfangreichen Untersuchungen von Pitres und Vaillard<sup>2)</sup> erwähnen, aus denen hervorgeht, dass bei Ileotyphus und Tuberculose, besonders aber bei der letzteren, sich Nervendegenerationen ausbilden können, welche klinisch gar nicht in die Erscheinung treten. Ich selbst nahm, veranlasst durch Herrn Professor Schultze, von 3 in der Bonner medicinischen Klinik zur Beobachtung gekommenen Fällen von Lähmungen bei Schwindstüchtigen bis jetzt bei zweien eine genauere Untersuchung des Rückenmarks der Nerven und der Muskeln vor. Es hatte sich bei diesen Kranken, ganz ähnlich wie in 2 Fällen von

1) Beiträge zur Pathologie der Tabes dorsalis und der peripherischen Nervenkrankung. Archiv für Psychiatrie. Bd. XVIII.

2) Contribution à l'étude des névrites périphériques survenant dans le cours ou la reconvalescence de la fièvre typhoïde. Revue de Méd. 1885. p. 955. Des névrites périphériques chez les tuberculeux. Revue de Méd. 1886. p. 193.

Oppenheim und Siemerling, im Endstadium der Krankheit eine vollständige Paralyse, hauptsächlich im Peroneusgebiet, mit Entartungsreaction u. s. w. ausgebildet. Am Rückenmark konnte ich nichts Abnormes finden, wohl aber waren Degenerationen der peripheren Nerven (N. peroneus) und der Muskeln wahrnehmbar.

Dass nun bei peripheren Degenerationen der Nerven die Reflexe in der Regel verschwinden, ist bekannt. Sollte es aber nicht auch möglich sein, dass die bei den Infectiouskrankheiten gebildeten Stoffe die Nerven in einen abnormen Reizzustand versetzen, ohne dass es zu einer Destruction der Nerven und zu einer Lähmung kommt? Und wäre es somit nicht möglich, dass durch eine solche „Reizung“ der peripheren Nerven eine Steigerung der Sehnenreflexe zu Stande kommt?

Es kann das natürlich nicht mit Bestimmtheit bewiesen werden; die folgende Beobachtung scheint mir indessen für diese Anschauung zu sprechen.

Br. v. L. 21 Jahre alt. Aufgenommen 11. Juli 1890.

14 Tage vor der Aufnahme hatte er eine Diphtherie durchgemacht. Vorher war er vollkommen gesund. 4 Tage vor der Aufnahme bemerkte er, dass er nieselnd sprach und dass ihm beim Trinken die Flüssigkeit zeitweise durch die Nase zurückkam. Ausserdem klagt er über Zittern und Schwächegefühl und zeitweise über heftige Schmerzen in den Beinen.

12. Juli 1890. Klinische Vorstellung des Patienten. Differente Pupillen. Accomodationsparese. Gaumensegellähmung. Gaumensegelflex fehlt. Keine Parese der Extremitäten. Sehnenreflexe: Bei Beklopfen der Tricepssehnen kommt ausser Extension im Ellenbogen-gelenk starke Extension der Hand zu Stande. Supinatorreflex sehr lebhaft, mehrere Contractionen. Starker Patellarcloonus. Derselbe ist auch durch Beklopfen der Tibia auslösbar. Nachfolgender Tremor der Beine. Fussclonus. Tremor der Beine beim Aufheben derselben.

In den nächsten Tagen klagt Patient beständig über heftige, reissende Schmerzen in den Schultern, in beiden Armen, bald hier, bald dort, ebenso in den Beinen, dem Ischiadicus und Peroneus entlang. Schon ganz leiser Druck auf den N. radialis und ulnaris, besonders links, ist sehr schmerzhaft. Der Schmerz strahlt nach der Peripherie aus. Die Streckseite des Unterarms ist ulnarwärts deutlich hyperästhetisch. Leiser Druck auf den N. peroneus ist beiderseits sehr schmerzhaft. Diese Schmerzen quälten den Patienten noch wochenlang in heftiger Weise. Während der ganzen Zeit blieben die Sehnenreflexe gesteigert. Eine deutliche Parese trat nicht ein. Die elektrische Erregbarkeit war normal. Spastische Erscheinungen fehlten.

Die Gaumensegellähmung ging bald zurück. Die Schmerzen hielten aber noch länger an. Am 25. August verliess Patient geheilt die Klinik. Nur zeitweise und nur auf Befragen klagt er noch über Ziehen in den Extremitäten. Er fühlt sich sonst kräftig und gesund. Die Sehnenreflexe

waren noch lebhaft; die frühere Steigerung war aber nicht mehr vorhanden.

Es waren also bei dem jungen Manne, der vor der Diphtherie völlig gesund war, einige Zeit nach derselben einerseits Lähmungs-zustände, Herabsetzung der Sensibilität und Verschwinden gewisser Reflexe (Gaumensegellähmung u. s. w.) vorhanden, andererseits Symptome, die man doch mit grosser Wahrscheinlichkeit als neuritische deuten kann, nämlich neuralgische Schmerzen, Hyperästhesie und daneben starke Steigerung der Reflexe. Da nun bei der Diphtherie bisher in ähnlichen Fällen wesentlich die peripheren Nerven erkrankt gefunden wurden, so liegt es nahe, anzunehmen, dass auch in unserem Falle hauptsächlich diese Nerven alterirt worden sind.

Freilich ist aber eine Alteration des centralen Nervensystems durchaus nicht zu leugnen; liegen doch in den meisten Fällen gesteigerter Reflexerregbarkeit centrale Ursachen vor. Dass aber auch bei peripheren Neuritiden, oder solchen Krankheitsformen, welche mit grosser Wahrscheinlichkeit als solche aufgefasst werden können, eine solche Erhöhung der Reflexthätigkeit vorkommen kann, haben uns Strümpell und Möbius<sup>1)</sup> gelehrt. Diese Autoren beobachteten 3 ganz ausgesprochene Fälle von peripherer Neuritis, in denen eine erhebliche Steigerung der Sehnenreflexe bestand. 2 dieser Fälle beschrieben sie ausführlicher, in beiden ist die Aetiologie unbekannt. Abweichend von unserem Falle, in dem die sensible Bahn in den Extremitäten fast ausschliesslich betroffen ist, bestanden dort neben erheblichen Sensibilitätsstörungen (starke Schmerzen, Hyperästhesien) in den betreffenden Gebieten deutliche Paresen und Atrophien, in einem Fall mit Entartungsreaction, in dem anderen nicht, so dass also „nicht gesteigerte Erregbarkeit im absteigenden Schenkel des Reflexbogens der motorischen Bahn — denn es bestand Parese der Muskeln, und die mechanische und elektrische Erregbarkeit waren nicht gesteigert —, sondern höchstwahrscheinlich gesteigerte Erregbarkeit im aufsteigenden Schenkel des Reflexbogens, d. h. in den sensorischen Nerven des Muskels und seiner Umgebung, die Ursache der Steigerung sein konnte“. Als dritten Krankheitsfall erwähnt Strümpell eine Bleilähmung mit gesteigerten Sehnenreflexen an den Armen.

Ist also bei der Steigerung der Sehnenreflexe im Verlauf von Infektionskrankheiten das Vorhandensein von degenerativen Verän-

1) Münch. med. Wochenschr. 1886. Nr. 34.

derungen im Nervensystem zum Theil sicher, zum Theil nicht unwahrscheinlich, so können bei der Einwirkung psychischer Einflüsse auf die Reflexe derartige tiefer greifende Läsionen unmöglich angenommen worden. Diese Einwirkung psychischer Einflüsse ist bisher wenig untersucht worden. Es scheint mir dies um so auffallender, als es doch von vornherein höchstwahrscheinlich ist, dass der Einfluss des psychischen Verhaltens auf die Stärke der Sehnenreflexe ein erheblicher ist. Sehen wir doch, wie angsterfüllte und erregte Leute eine motorische Unruhe überkommt, wie ein Wogen und Zittern der Musculatur eintritt; denken wir ferner an die Krampfstände bei Hysterischen, die zuckenden Bewegungen in der Musculatur des Gesichts bei Nervösen, erwägen wir endlich, wie unter dem Einfluss abnormer psychischer Vorgänge bald Krampfstände, bald plötzliche Starre eintreten kann, wie der Tonus der Musculatur bei Verrückten in stuporösen und in kataleptischen Zuständen verändert ist, so kann es doch meines Erachtens nicht Wunder nehmen, wenn auch das Verhalten der Sehnenreflexe unter diesen Einflüssen als ein verändertes angetroffen wird.

Wie ich schon oben erwähnte, tritt nach Rosenbach im Schlaf Reflexhemmung ein, die um so ausgeprägter wird, je tiefer der Schlaf ist. Ganz dasselbe kann aber statthaben im Zustand krankhafter Benommenheit, wie ich bei 3 Pneumoniekranke und 1 Typhuskranken constatiren konnte, bei welchen, sobald das Sensorium freier wurde, die Reflexthätigkeit wieder zur Norm zurückkehrte.

Umgekehrt hatte ich häufig Gelegenheit, zu sehen, dass psychische Erregung zu einer erheblichen Steigerung der Sehnenreflexe führen kann. Zuerst wurde ich darauf aufmerksam bei der Untersuchung zweier Personen, die zur Begutachtung der Klinik zugeführt wurden.

Im ersten Fall handelt es sich um einen Bergmann L., aufgenommen den 24. März 1890. Ein Jahr vor der Aufnahme hatte er einen Unfall im Schacht erlitten. Seit dieser Zeit hatte er mannigfache Klagen, u. a. „Bluthusten“, den er dadurch hervorrief, dass er Blut aus der Mundschleimhaut herauszog. Als ich den Mann zuerst auf der Station zu Gesicht bekam, trug er sofort ein brütisches, ungemein freches Wesen zur Schau, schimpfte auf die Behörden u. s. w. Nach einer seinerseits sehr erregten Auseinandersetzung ging ich zur Untersuchung über. Sehnenreflexe: Sehr lebhafter Triceps- und Supinatorreflex. Starke Rotation des Unterarms nach innen beim Beklopfen der Ulna. Beim Beklopfen der Handknochen Beugung der Hand. Patellarclonus. Auch in horizontaler Lage des Beines ist der Patellarreflex auslösbar, doch nicht von abnormen Stellen aus. Kein Fussclonus. Hautreflexe normal. Gesteigerte directe mechanische Muskeleerregbarkeit. Zittern im Quadriceps.

Nach mehreren Tagen, als Patient sich eingelebt hatte und psychisch ganz ruhig war, untersuchte Herr Prof. Schultze den Mann. Von irgend welcher Reflexsteigerung war nichts mehr vorhanden. Auch bei öfterer Untersuchung meinerseits konnte ich den früheren Befund nicht mehr constatiren.

In einem anderen Falle liess sich der Einfluss des psychischen Verhaltens auf die Sehnenreflexe geradezu experimentell nachweisen.

K., aufgenommen 28. October 1890, hatte eine Quetschung der Brust erlitten. Er klagt bei der Aufnahme nur über Stiche und Gespanntsein in der Brust, machte aber von Anfang an den Eindruck eines nervösen, leicht erregbaren Menschen; bei der ersten Untersuchung war er sehr ängstlich.

28. October Abends 1. Untersuchung: Starkes Zittern der Arme (besonders Wogen im Biceps) und der Beine (deutlicher Tremor im M. quadriceps beiderseits). Triceps- und Supinatorreflex sehr lebhaft. Beim Beklopfen der Ulna Rotation nach innen und Extension des Unterarmes. Lebhafter Patellarclonus, nicht von abnormen Stellen aus. Kurz andauernder Fussclonus. Achillessehnenreflex sehr lebhaft. Hautreflexe normal.

29. October. Patient ist ruhig. Kein Zittern und Tricepsreflex nur angedeutet. Supinatorreflex kräftig. Beklopfen der Ulna links macht geringe Rotation nach innen, rechts nichts. Beiderseits lebhafter Patellarreflex. Achilles rechts schwach. Kein Fussclonus.

4. November. Abends nahm ich den Mann zu einer genaueren Prüfung der Sensibilität in ein Separatzimmer. Nach öfterer Berührung mit dem Pinsel bei geschlossenen Augen fängt er an zu zittern, weint und klagt: „Sie wollen mich in künstlichen Schlaf versetzen. Ich habe Angst.“ Ich ging zur Untersuchung der Sehnenreflexe über. Dieselbe ergab: Sehr gesteigerter Triceps- und Supinatorreflex. Beim Beklopfen der Ulna links: Kurz dauernder Rotationsclonus des Unterarms. Patellarreflex schleudernd, mit Clonus, beiderseits von der Patella, nicht von der Tibia her auszulösen. Kurzer Fussclonus. Hautreflexe normal.

5. November. Im Krankensaal untersucht. Patient ist ruhig. Kein Tremor. Reflexe wie am 29. October.

6. November. In einem Separatzimmer von Herrn Prof. Schultze untersucht; Dictat: „Tricepsreflex beiderseits lebhaft, nicht gerade sehr gesteigert. Supinatorreflex ebenso; links stärker wie rechts. Beim Beklopfen der Ulna links starke Rotationsbewegung, rechts geringe Extension des Unterarms. Bei Beklopfen der Handknochen links starke Abduction der Hand, rechts nicht. Patellarreflex beiderseits gesteigert, schleudernd, auch in horizontaler Lage des Beins auslösbar. Kein Fussclonus. Lebhafter Achillessehnenreflex. — Patient war bei der Untersuchung jedenfalls erregter als im Krankensaal. Bemerken möchte ich noch, dass spastische Erscheinungen oder Symptome, die auf ein spinales Leiden schliessen liessen, nicht vorhanden waren.“

Als weiteren Fall möchte ich anführen:

D., 18 jähriger Mann, aufgenommen am 11. November 1890, hat allerlei unbestimmte Klagen, z. B. Schmerzen in der Seite, die plötzlich kommen

und schnell wieder vergehen, Schmerzen in der Nabelgegend, in der Brust, im Kreuz. Als er in die Klinik gebracht wird, ist er sehr erregt, hat Angst und weint. Bald nach der Aufnahme wird er untersucht: An den inneren Organen nichts Abnormes. Sehnenreflexe: Schleudernder sehr lebhafter Patellarreflex; derselbe ist von der Patella und Tibia auszulösen. Kurz andauernder Fussclonus. Nach einigen Tagen, nachdem Patient beruhigt ist, lässt sich keine Spur einer Reflexsteigerung mehr nachweisen, auch bei der Entlassung nicht.

Ebenso hatte ich häufig Gelegenheit, dahin gehende Beobachtungen während der klinischen Vorstellung der Kranken zu machen. Oft sah ich, dass in dem Hörsaal, in welchem naturgemäss die Kranken erregter sind, als unter ihren Mitpatienten, die Reflexe bedeutend lebhafter sich zeigten, als bei öfterer Untersuchung im Krankensaal. So erkläre ich mir auch die Mittheilung von Pelizäus, der das Verhalten der Patellarreflexe bei Kindern untersuchte und fand, dass bei 2 Knaben, bei denen weder er, noch Westphal<sup>1)</sup> Patellarreflexe hervorbringen konnte, dieselben ganz leicht zu erhalten waren, als er diese scheinbar abnorm sich verhaltenden Kinder in einer wissenschaftlichen Gesellschaft vorstellte.

Um an einer grösseren Anzahl von Personen diesen psychischen Einfluss auf das Verhalten der Sehnenreflexe kennen zu lernen, untersuchte ich viele Neurastheniker mit ängstlichen Vorstellungen, und ich konnte in einigen Fällen deutlich beobachten, wie im Zustand ängstlicher Spannung die Reflexe erhöht waren, und wie sie bei besserem Befinden allmählich zur Norm zurückgingen.

So z. B. bei einem Kranken S., aufgenommen den 24. Februar 1891. Er hat viele ängstliche hypochondrische Klagen: Kopfschmerz, Stirndruck, Schwindelgefühl, Schmerzen, die herumziehen, besonders in der Lumbalgegend nach den Beinen zu u. s. w. Bei diesem Patienten waren zuerst die Patellarreflexe sehr gesteigert, schleudernd. Dabei bestand Fussclonus. Etwa nach 10 Tagen ist bei wesentlich besserem Befinden eine Steigerung der Reflexe nicht mehr nachweisbar, auch später nicht mehr.

Dasselbe war bei einem Neurastheniker H. zu beobachten. Aufgenommen den 16. Februar 1891. Patient ist sehr ängstlich, klagt über grosse Athemnoth, athmet sehr frequent und krampfhaft. Keine nachweisbaren Veränderungen der Respirations- und Circulationsorgane, sowie der Nieren. Die Patellarreflexe waren sehr gesteigert, sowohl von der Patella als auch von der Tibia auszulösen. Dabei sehr starker, lange andauernder Fussclonus. Nach einigen Tagen waren diese Symptome vollständig geschwunden. Eine Reflexsteigerung war nicht mehr vorhanden.

Es liegt nahe, dass man in Irrenanstalten noch weit häufiger die Gelegenheit hat, derartige Beobachtungen zu machen, und so

1) Archiv für Psychiatrie. Bd. XIV. S. 402.



konnte ich durch die Güte des Herrn Dr. Brie, dem ich an dieser Stelle den besten Dank ausspreche, in der hiesigen Provinzialirrenanstalt 17 Patienten mit ängstlicher Spannung, mit Exaltation und sonstiger psychischer Erregtheit untersuchen, bei denen eine entschiedene Steigerung der Sehnenreflexe bestand; und zwar konnte man dort, gerade so wie in der medicinischen Klinik, die Beobachtung machen, dass die Steigerung auf dem Höhepunkt der Krankheit, insbesondere in der ersten Zeit ihres Aufenthalts in der Anstalt constant bestand, dass dieselbe aber mit der Besserung der Krankheitssymptome und als sich die Kranken an den Aufenthalt und die Umgebung gewöhnt hatten, regelmässig wieder zur Norm zurückging. Ich führe folgende Beispiele an:

G., 16 Jahre alt. Aengstliche Erregung. Der Kranke glaubt, man wolle ihm etwas thun, jammert; will nach Hause, zeigt zwangsmässige Bewegungen des Kopfes. Patellarreflex stark gesteigert. Fussclonus. — Patient besserte sich allmählich. Der Patellarreflex wurde wieder normal. Der Fussclonus war nicht mehr hervorzubringen.

V., 32 Jahre alt. Psychische Exaltation nach Excessen in potu bei einem schwach sinnigen Menschen. Patellarclonus. — Patient beruhigt sich bald. Patellarreflex nicht mehr gesteigert.

S., 29 Jahre alt, Potator, beim Eintritt etwas benommen, congestionirt; er äussert eine Reihe von Verfolgungsideen auf Grund zahlreicher Gehörstäuschungen, ist ängstlich. Lebhafter Patellarclonus. Beiderseits Fussclonus. Beides ist später bei besserem Befinden nicht mehr nachzuweisen.

C., 23 Jahre alt, schwächlich. Leidet an Paranoia auf hallucinatorischer Grundlage. Erregt. Stark gesteigerter Patellarreflex. Fussclonus. In der Ruhe sind diese Reflexe später ebenfalls normal.

J. Epilepsie. Sehr ängstlich und zeitweise stark erregt. Starker Patellarclonus und Fussclonus.

B., 34 Jahre alt. Maniakalische Erregung seit kurzer Zeit. Sehr gesteigerter Patellarreflex, Fussclonus, rechts angedeutet, links ausgesprochen.

B. Seit 3 Wochen krank. Schloss sich ab, hat Versündigungsideen, die sich zum Theil auf die geschlechtliche Sphäre beziehen. Aengstlich erregt. Patellarclonus und deutlicher, doch nicht sehr lange anhaltender Fussclonus.

Besonders auffallend war schliesslich auch der Wechsel in der Intensität der Reflexe bei einem Kranken der medicinischen Klinik, bei welchem eine Schreckneurose angenommen werden musste.

J. F., 21 Jahre alt, aufgenommen am 6. December 1890. Der Mann war angeblich früher vollkommen gesund bis zum 6. September, an welchem Tage ihm ein grosser Hund auf den Rücken sprang. 20 Minuten nach diesem Vorkommniss traten epileptiforme Krämpfe ein mit Bewusstlosigkeit. Nach diesen Krämpfen war Patient sehr matt und zerschlagen.

Derartige Krämpfe wiederholten sich die nächste Zeit bis Anfang November täglich 2—3 mal. Von da liessen sie nach. Es stellten sich aber starke Schüttel- und Zitterbewegungen in den Armen und Beinen ein. Bei seiner Aufnahme bestand starkes Zittern und oft förmliches Schütteln mit den Armen. Anstatt regelmässiger Contractionen traten auch bei der Prüfung der Reflexe am Arm diese Schüttelbewegungen ein. Dabei bestand lebhafter Patellarcлонus. Der Patellarreflex ist auch von der Tibia auszulösen. Beklopfen der Innenseite des Knies löste lebhafte Contraction der Adductoren aus. Kein Fussclonus. Alle Krankheitserscheinungen gingen bald zurück; etwa 4 Wochen nach der Aufnahme konnte Patient geheilt die Klinik verlassen. Von einer Steigerung der Sehnenreflexe war bei der Entlassung nichts mehr vorhanden.

---

Diese Beobachtungen sind zwar nicht sehr zahlreich, sie beweisen aber doch zur Gentige, dass das psychische Befinden einen grossen Einfluss auf das Verhalten der Sehnenreflexe auszuüben vermag. Besonders können die Reflexe durch psychische Erregung ganz erheblich gesteigert werden, und zwar in einem Grade, von welchem man bis jetzt stets annahm, dass er nur bei Nervenleiden organischen Ursprungs eintreten könnte. Selbstverständlich kann die Kenntniss eines solchen Verhaltens unter Umständen von grosser praktischer Wichtigkeit sein. Man wird aus dem zeitweiligen Vorhandensein von Fuss- und selbst von Patellarcлонus durchaus nicht auf eine Degeneration der Pyramidenbahnen schliessen können, und andererseits könnte auch ein Simulant, welcher Entdeckung fürchtet und sich bei der Untersuchung deswegen in einem aufgeregten und ängstlichen Zustand befindet, sehr wohl abnorm gesteigerte Reflexe haben.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Schultze auch an dieser Stelle für die Anregung zu dieser Arbeit und Ueberlassung des Materials meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

---

## XI.

### Ueber die ohne erneute Intoxication recidivirenden Koliken und Lähmungen bei Bleikranken.

Von

**Prof. Dr. M. Bernhardt,**

Berlin.

„Wenn die von einer Bleiparalyse noch nicht völlig Geheilten ihre Arbeit mit den noch unvollkommen brauchbaren Gliedern wieder beginnen und von neuen Bleikoliken befallen werden, so sehen sie am gewöhnlichsten bei jedem Kolikanfalle auch die Paralyse sich steigern.“

Diese Worte Tanquerel des Planches' <sup>1)</sup> wird wohl Jeder, der eine gewisse Anzahl von Bleikranken beobachtet hat, zu bestätigen in der Lage sein. Weniger bekannt indessen und offenbar selten beobachtet sind solche Fälle, in denen Bleikranke, auch wenn sie längere Zeit mit Blei nicht in Berührung gekommen sind, aufs Neue erkranken. Schon Naunyn <sup>2)</sup> spricht sich in seinem Werke folgendermaassen hierüber aus: „Nicht in allen Fällen besteht noch die Gelegenheit zur Vergiftung, wenn die evidenten Zeichen der letzteren (Kolik u. s. w.) eintreten. So sollen 14 Monate nach einmaliger acuter Vergiftung mit Liquor Plumbi acet., ferner 14 Tage nach Aussetzen medicamentös verabfolgter Bleipräparate Zeichen chronischer Vergiftung aufgetreten sein (Sandras, Pereira, van Hasselt).

Ausser Zweifel bewiesen ist die Thatsache, dass Erscheinungen der Bleivergiftung bei Leuten, bei denen solche früher bestanden,

---

1) Die gesammten Bleikrankheiten u. s. w. Deutsch bearbeitet von S. Frankenberg. Quedlinburg und Leipzig, Gottfr. Busse. 1842. Bd. II. S. 44.

2) Vergiftungen durch schwere Metalle u. s. w. in v. Ziemssen's Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie. Bd. XV: Intoxicationen. 2. Aufl. 1880. S. 260.

auch noch lange Jahre, nachdem diese sich von Blei ferngehalten, auftreten können, so ein Fall (Nr. 14, Maréchal) bei Tanquerel des Planches, wo bei einem früheren Anstreicher, der seinen Geschäften entsagt und sich mit Bleipräparaten nicht mehr abgegeben, noch während der folgenden 9 Jahre alljährlich Anfälle wohlcharakterisirter Bleikolik und anderer Bleikrankheiten auftraten.

Häufig aber ist dieses Vorkommniß jedenfalls nicht. Der neueste Autor, G. Lyon<sup>1)</sup>, schreibt hierüber: „N'oublions pas que les paralysies saturnines sont éminemment sujettes à récidive, parce que les malades, une fois guéris se soumettent de nouveau aux causes d'intoxication; nous avons vu d'autre part, que dans quelques cas très rares les paralysies pouvaient reparaître chez des individus ayant depuis longtemps cessé la profession de peintre.“ Es ist daher vielleicht nicht ganz ohne Interesse, wenn ich einige hierhergehörige Beobachtungen mittheile.

Der 46 jährige M. H. suchte Ausgangs Mai 1883 zum ersten Mal meine Hülfe wegen einer Lähmung seiner Hände und Finger nach. Schon während seiner Lehrzeit (er ist seit seinem 15. Lebensjahre Maler) litt er mehrfach an Kolikanfällen, ebenso im 19. Lebensjahre, ohne dass sich je Lähmungen gezeigt hätten. Diese traten erst jetzt, vor etwa 4 Wochen, nach einem neuen Kolikanfall auf.

Patient, welcher einen exquisiten Bleirand aufweist, fühlt sich beim Gehen leicht ermüdet: Druck auf die Oberschenkelmuskulatur wird schmerzhaft empfunden, Unterschenkelmuskeln schmerzfrei auf Druck. Die elektrische Erregbarkeit dieser Partien zeigt keine Veränderung. Kniephänomene ausgeprägt, Dorsalclonus der Füße angedeutet. Sinnesorgane intact. Die Muskulatur und die Bewegungsfähigkeit der Oberarme normal, die elektrische Erregbarkeit der Mm. deltoïdes, bicipites, tric., der Supinatoren beiderseits wohl erhalten. Die Bewegungs- (Extensions-) Fähigkeit der rechten Hand und der Finger hat mehr gelitten, als die der linken. Die von Gubler zuerst beschriebene Sehnenscheidenschwellung ist auf dem rechten Handrücken sehr stark ausgeprägt, fehlt links vollständig. Die rechte Hand kann auch bei eingeschlagenen Fingern nur mit Mühe bis zur Horizontalen gebracht werden: während die langen Daumenmuskeln frei sind, kommt eine Streckung der Basalphalangen der Finger nur für den 2. und 3. und auch hier nur unvollkommen zu Stande. Die activ frei beweglichen Muskeln zeigen auch bei elektrischer Erregung mit beiden Stromesarten normales Verhalten; sehr herabgesetzt ist die Erregbarkeit des M. extensor carpi rad. longus; die übrigen Extensoren reagieren bei faradischer Reizung überhaupt nicht und bei directer galvanischer mit trägen Zuckungen (ASZ=KaSZ) und nur bei höheren Stromstärken.

Weniger afficirt sind die Strecker der linken Hand und Finger:

1) Les Paralysies saturnines. Gazette des hôpitaux 1890. No. 120.

die beiden *Mm. extens. carpi rad.*, ja auch der *Extensor carpi uln.* und der *Ext. indicis* reagiren bei faradischer Reizung noch leidlich. — Druck auf die Streckmuskeln am Unterarm nicht empfindlich: Sensibilitätsstörungen fehlen.

Nach mehrmonatlicher elektrischer Behandlung besserte sich der Zustand allmählich: Patient gab sein Gewerbe als Maler auf und fand eine Beschäftigung, die ihn von jeder directen Berührung mit Blei fernhielt. Er erholte sich im Dienste als Nachtwächter eines grossen öffentlichen Parkes mit der Zeit so, dass er Jahre hindurch ganz wie ein Gesunder Hand und Finger beiderseits gebrauchen, zum Schreiben benutzen und durchaus so bewegen, speciell strecken konnte, wie wenn ihm nie etwas gefehlt hätte.

Da begannen im August und September des Jahres 1889, also volle 6 Jahre nach der ersten Lähmung, aufs Neue Schwächezustände in beiden Händen, welche sich bei einer Untersuchung Anfang November 1889 folgendermaassen darstellten. Die rechte Hand kann noch etwas radialwärts extendirt und der Daumen etwas abducirt werden. Der *Extensor carpi ulnaris* ist mit afficirt, Ulnaradduction unmöglich, ebenso Streckbewegungen am Daumen und an sämtlichen Fingern. Die *Mm. supinatore*s und der *triceps* sind frei. Links verhält sich Alles ebenso, nur der *M. ext. carpi ulnaris* ist intact. Die gelähmten Muskeln zeigen deutlichste träge Zuckungen bei schwachen galvanischen, direct auf sie geleiteten Strömen; ASZ = KaSZ.

Patient hat während der verflossenen 6 Jahre seines Wissens direct mit Blei nichts zu thun gehabt; doch liegen zwei Angaben vor, welche ich nicht unerwähnt lassen darf, da sie möglicherweise eine Erklärung abgeben könnten.

Die eine Angabe des Kranken, die ich, wie problematisch sie auch mir selbst erscheint, hier wiedergebe, geht dahin, dass er mit einem seiner Collegen des Nachts sehr häufig und sehr viel in Staniol gewickelte Chocolate gegessen und dabei von der Einhüllung häufig Theile mit hinuntergeschluckt habe. Es ist möglich, dass dieses Staniolpapier durch Blei verunreinigt war. — Das Problematische dieser Erklärung habe ich oben selbst hervorgehoben. Zweitens aber trank der Kranke eingestandenmaassen viel Bier, so dass die Einwirkung des Alkohols auf Muskeln und Nerven, welche, wenn auch vor Jahren, so doch monatelang degenerirt gewesen waren und ihre volle anatomische Integrität trotz hergestellter Function vielleicht nie ganz wiedererlangt hatten, nicht ausgeschlossen werden kann.

Auffallend erschien mir, dass der 1883 constatirte Bleirand am Zahnfleisch auch 1889 (wieder?) vorhanden war und dass die gelähmten Muskeln im November 1889 bei directer galvanischer Reizung schon bei schwachen Stromstärken (träge) reagirten, im Gegensatz zu ihrem Verhalten im Jahre 1883; alle meine Bemühungen, eine neue Ursache für eine frische Bleivergiftung ausfindig zu machen, scheiterten an den bestimmten verneinenden Angaben des Patienten.

Bevor ich zum Schlusse dieser kurzen Mittheilung eine dritte Hypothese ausspreche, welche vielleicht das Wiederauftreten der

Lähmung nach so langer Zeit erklärlicher machen könnte, werde ich zunächst eine zweite Beobachtung niederschreiben.

Sie betrifft einen im October 1889 25  $\frac{1}{2}$  Jahre alten Rohrleger Cl.. Derselbe litt im Jahre 1886 zu wiederholten Malen (3mal) je 14 Tage lang an Kolikschmerzen und in ähnlicher Weise auch im Februar und April 1889; seit Anfang Juni trat (ohne dass Schmerzen voraufgingen) allmählich eine Lähmung beider Hände ein. Patient ist sehr bleich; die Pupillen sehr weit, gleich, gut reagirend; die Kniephänomene eher erhöht: ein Bleisaum an dem blutleeren weissen Zahnfleisch kaum angedeutet. Er hatte sich während des August 6 Wochen zu Hause gehalten, dann wieder 14 Tage gearbeitet, bis er durch die Schwäche seiner Hände gezwungen im October meine Hilfe nachsuchte.

Das Gebiet der rechtsseitigen Hand- und Fingerstrecker war in stärkerem Maasse befallen, wie das der linken: abgesehen von den durch den M. triceps oder durch die Supinatoren ausgeführten Bewegungen kamen rechts überhaupt keine Locomotionen der Hand und Finger zu Stande, welche durch Muskeln des Radialisgebiets ausgeführt werden.

Links war eine mangelhafte Dorsalflexion der ganzen Hand noch möglich, da von den Handstreckern nur der M. ext. carp. ulnaris paralytisch war: der Daumen und die übrigen Finger waren in Bezug auf ihre Streck- und Abductionsfähigkeit gelähmt. Eine Sehnenscheiden-schwellung war in diesem Falle speciell am linken Handrücken ausgeprägt: die gelähmten, durch den faradischen Strom nicht zu erregenden Muskeln reagierten bei directer galvanischer Reizung (bei etwa 4 M.-A.) mit schwachen, trägen Zuckungen. Im Laufe einer mehrmonatlichen Behandlung besserte sich der Zustand des Kranken erheblich: er vermochte im März 1890 die Hände und die Finger vollkommen zu strecken<sup>1)</sup> und fühlte sich überhaupt bedeutend wohler, so dass er im Mai 1890 aufs Neue zu arbeiten begann. Bis zu seiner Erkrankung Ausgang Sommer 1889 war Patient als Rohrleger thätig gewesen und hatte sich dabei durch die Handhabung von Mennige u. s. w. sein Leiden zugezogen. — Nach seiner Wiederherstellung vom März 1890 ab hat er zwar aufs Neue gearbeitet, aber nicht mehr als Rohrleger, sondern in einer Schlosserwerkstatt und von jeder Berührung mit Blei, die er natürlich auch während seines Monate währenden Leidens (October 1889 bis Mai 1890) durchaus gemieden, hatte er sich wohlweislich ferngehalten. Trotzdem erkrankte er im Juni 1890 mit Erbrechen, Verstopfung, Leibschmerzen, welchen Erscheinungen sich dann Ausgangs desselben Monats neue Lähmungserscheinungen an Händen und Fingern anreiheten. Zwar kam die Dorsalflexion der rechten Hand diesmal noch leidlich gut zu Stande, aber aufs Neue waren die langen Daumenmuskeln und die eigentlichen Fingerstrecker gelähmt und die Verhältnisse an der linken Hand correspondirten mit denen an der rechten, nur war die Bewegungsunfähigkeit hier keine so absolute. Ein Bleisaum am Zahnfleisch konnte diesmal nicht nachgewiesen werden.

1) Die elektrischen Erregbarkeitsverhältnisse hatten sich trotz zurückgekehrter activer Beweglichkeit im Wesentlichen kaum viel geändert.

War in diesem Falle eine relativ zu früh wieder aufgenommene Arbeit Schuld, dass die durch das Gift geschädigten Nerv-Muskelpervenienzen aufs Neue erkrankten? Dieser Gedanke wäre an sich nicht zu verwerfen, wenn nicht bei unserem Kranken der neuen Lähmung auch ein erneuter Kolikanfall vorangegangen wäre. Da der in jeder Beziehung glaubwürdige Patient versicherte, sich durch seine trüben Erfahrungen belehrt und eingeschüchtert viele Monate hindurch (fast  $\frac{3}{4}$  Jahre) von jeder Berührung mit Blei ferngehalten zu haben, so drängt sich die Vermuthung auf, dass ein im Organismus irgendwo aufgespeichert gewesenes Quantum des Giftes durch irgend welche sich unserer Erkenntniss zur Zeit noch entziehende Ursache in den Kreislauf gebracht und nun zu neuer Wirkung gelangt sei.

Diese Hypothese ist von mir schon vor Jahren ausgesprochen worden, als ich durch meinen damaligen Schtler, jetzigen Dr. med. M. Leichtentritt in dessen Dissertation <sup>1)</sup> eine Reihe von interessanten Bleilähmungen veröffentlichen liess.

Es handelte sich da (l. c. S. 13) um einen Briefträger, welcher 20 Jahre vor seiner 1885/1886 bestehenden Lähmung in einer Bleiugelfabrik in Spandau thätig gewesen war. Schon damals litt Patient an Kolik und Lähmung beider Arme, doch dauerten die Krankheitserscheinungen nur 8 Wochen. Danach fühlte er sich bis August 1885 ganz wohl; nun aber traten ziemlich plötzlich wieder Schmerzen und Schwäche in beiden Händen auf. Die Untersuchung ergab einen deutlichen Bleisaum am Zahnfleisch und ausserdem (1886, Februar) folgenden Status: Die linke Hand kann mit den eingeschlagenen Fingern gestreckt, der Daumen noch etwas abducirt, dessen Nagelglied nur wenig extendirt werden. Die Ad- und Abduction der Hand ist gut ausführbar. Die Supinatoren, der Triceps, die drei Strecker des Carpus sind frei und reagiren elektrisch normal; die eigentlichen Strecker der Finger (vielleicht der M. extensor indicis ausgenommen) sind gelähmt, bleiben bei faradischer Reizung stumm und reagiren bei directer galvanischer Reizung mit Entartungsreaction. Rechts reagiren die eigentlichen Fingerstrecker (auch der des Zeigefingers) sehr schlecht auf den faradischen und mit Entartungsreaction auf den direct applicirten galvanischen Strom; die Mm. extensor carpi uln. und rad. longus sind frei, während der Mm. extens. carpi rad. brevis mitbetroffen erscheint; auch die activ frei beweglichen langen Daumenmuskeln sind faradisch unregbar. Die Thenar-, Hypothenar- und Zwischenknochenmuskeln sind normal, die Kniephänomene beiderseits vorhanden; der vor 6 Monaten deutliche Bleisaum war zur Zeit kaum noch nachweisbar. Der Kranke, mir wohlbekannt und noch jahrelang später fast täglich von mir gesehen,

---

1) Beiträge zur Pathologie der Bleilähmung. Inaugural-Dissertation. Berlin 1887. October.

genas vollständig. Alle damals gemachten Versuche und Nachforschungen<sup>1)</sup>, eine Ursache des im August 1885 aufgetretenen Leidens (der Mann war schon Jahre lang Briefträger und gesund in seinen Dienst eingetreten) und namentlich einer Bleivergiftung nachzuweisen, blieben vergeblich. Festgestellt wurde, wie oben schon bemerkt, nur, dass der Kranke vor 20 Jahren wahrscheinlich an Bleikolik und Bleilähmung gelitten hatte.

Bei der Aufstellung der Hypothese, dass ein in den Organismus eingeführtes Gift eine Zeit lang verborgen aufgespeichert liegen und durch uns unbekannte Verhältnisse plötzlich wieder zu neuer verderblicher Wirksamkeit erweckt werden kann, wirkten für mich (abgesehen von der nicht zu fern liegenden Analogie mit dem syphilitischen und tuberculösen Virus) die in neuerer Zeit wieder zu so lebhafter Discussion gestellten Beobachtungen über recidivirende Lähmungen einzelner Hirnnerven (Oculomotorius, Facialis) oder der Nerven der Extremitäten bestimmend mit. Ich habe nicht die Absicht, da ich Thatsächliches zur Zeit nicht weiter beibringen kann, auf die ausgedehnte Literatur, welche die Erörterung dieser Dinge gezeitigt hat, einzugehen; nur darauf möchte ich hinweisen, dass Vissering, Westphal, Goldflam und ich selbst auf die Möglichkeit hingewiesen haben, dass derartige recidivirende Lähmungen durch Gifte hervorgerufen sein könnten, welche der Organismus unter bestimmten Verhältnissen in sich selbst erzeugen und infolge uns noch unbekannter Veranlassung in Wirksamkeit treten lassen kann.

Am Schlusse einer mir soeben zugegangenen, sehr interessanten Mittheilung aus der Eichhorst'schen Klinik von Mary Sherwood<sup>2)</sup> über Polyneuritis recurrens<sup>3)</sup> spricht sich auch die Verfasserin ähnlich, wie ich dies selbst für den zweiten der oben mitgetheilten Fälle vermuthungsweise gethan, dahin aus, dass es nahe läge, anzunehmen, dass ein von Polyneuritis ergriffenes Nervengebiet (wie es in ihren Fällen sich zeigte) für die Zukunft weniger resistenzfähig wird und vielleicht dann schon auf leichtere Schädigungen reagirt; in den beiden von M. Sherwood mitgetheilten Beobachtungen wurden auch gerade immer dieselben Nervenbahnen getroffen.

Im Begriff, diese kleine Mittheilung abzusenden, finde ich in

1) Ich liess z. B. auch durch meinen Freund, Herrn Prof. Salkowski, den Blaustift, an dem Patient bei seiner Beschäftigung als Briefträger oft leckte, auf Blei und Arsenik (übrigens mit negativem Resultate) untersuchen.

2) Virchow's Arch. 1891. Bd. 123. S. 166.

3) In dieser Arbeit finden sich auch die hierhergehörigen Literaturangaben über die verschiedenen Arten und Formen der „wiederkehrenden“ Lähmungen.



der *Lancet* vom 7. u. 14. März 1891 einen Vortrag von Th. Oliver abgedruckt unter dem Titel: Lead poisoning in its acute and chronic manifestations.

In dieser Arbeit widmet der Autor den Bleirecidiven, welche ohne eine neue Vergiftung eintreten können, ebenfalls seine Aufmerksamkeit und kommt in seinen Schlussfolgerungen im Grossen und Ganzen zu denselben Resultaten, wie sie vom Verfasser dieser kleinen Mittheilung oben auseinandergesetzt sind.

---

## XII.

### Ein symptomlos verlaufener Fall von Kleinhirntumor (Tuberkelknoten im Oberwurm) mit Meningitis cerebro- spinalis tuberculosa.

Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Dr. Erb in Heidelberg.

Von

**Dr. Rud. Leimbach,**

Assistenzarzt.

Von welcher Bedeutung die genaue Untersuchung von Tumoren oder Defecten im Kleinhirn nicht allein für die Diagnostik der Erkrankungen des Cerebellum, sondern auch zur Erforschung der Kleinhirnbahnen ist, hat Becker in Virchow's Archiv <sup>1)</sup> gezeigt. Er weist darauf hin, dass alle bis jetzt aufgestellten Hypothesen noch lange nicht bestätigt sind, und auch die Experimente am Thiere keinen genügenden Aufschluss geben über die Function der verschiedenen Kleinhirnabschnitte. Auch Nothnagel hat schon früher angegeben, dass Zerstörungen der Kleinhirnhemisphären fast vollständig symptomlos verlaufen können; nach dieser Beobachtung stellt man nun häufig die Diagnose auf einen Tumor des Cerebellum, wenn die Erscheinungen einer Neubildung in der Schädelhöhle, wie Neuritis optica, anhaltende Kopfschmerzen u. s. w. bestehen, ohne dass irgend welche Zeichen vorhanden sind, welche eine genauere Localisation ermöglichen. Diese allgemeinen Symptome eines vermehrten Druckes in der Schädelhöhle treten nämlich, wie schon öfters beobachtet wurde, am frühesten auf, wenn durch irgend eine Ursache eine Raumbeschränkung in der hinteren Schädelgrube hervorgerufen wird, da in diesen Fällen sehr rasch Hydrocephalus entsteht. Nur ganz selten aber, behauptet Nothnagel, besteht eine Wurmläsion,

---

1) Ein Fall von hochgradiger Zerstörung des Kleinhirnwurmes nebst casuistischen Beiträgen zur Lehre der sogenannten cerebellaren Ataxie von Dr. E. Becker Virchow's Archiv. Bd. 114. 1888. S. 173.

ohne dass Ataxie oder Gleichgewichtsstörung vorhanden ist. Auch Gowers weist im neurologischen Centralblatt 1890 Nr. 7 von Neuem auf die Bedeutung des Kleinhirnmittellappens für die Erhaltung des Körpergleichgewichtes hin. Ob es nun gerade auf bestimmte Bezirke des Wurms ankommt, darüber bestehen noch keine Angaben, dagegen legt Nothnagel vor Allem auf die Ausdehnung der Wurmzerstörung Gewicht und meint, wenn z. B. ein Tumor noch grössere Strecken des Wurmes unversehrt gelassen hat, ausserdem sehr langsam gewachsen ist, dann könnte allerdings die Ataxie fehlen. Dieses kann man sich auch so erklären, dass, während gewisse Bahnen nur ganz allmählich zu Grunde gerichtet werden, andere deren Functionen übernehmen, wie man es sich ja für einige Abtheilungen des Grosshirns ebenfalls vorstellt. Trotz Alledem bleibt es jederzeit überraschend, wenn bei der Section ein Tumor des Cerebellum, und besonders noch des Wurms, auftaucht, ohne dass der betreffende Mensch jemals Zeichen einer solchen Läsion gehabt hatte. Dies war in unserer Beobachtung der Fall, bei welcher nur eine Meningitis cerebrospinalis tuberculosa diagnosticirt worden war, während sich später 3 Tuberkelknoten ergaben, deren einer den grössten Theil des Oberwurms zerstört hatte. Werthvoll wird der Fall hauptsächlich noch dadurch, dass der Patient vor seinem Tode einige Zeit in der Klinik selbst beobachtet werden konnte, wobei die Symptome eines Kleinhirndefects doch sicher hätten auffallen müssen; gerade deswegen verdient er auch die grösste Beachtung. Die genaue Localisation und die schon makroskopisch sichtbare, scharfe Abgrenzung des zu beschreibenden Tumors gaben auch sofort Anlass zu dem Gedanken, es sei hier Gelegenheit gegeben, etwas Genaueres über die Localisation der cerebellaren Ataxie zu finden; in wie fern sich diese Hoffnung erfüllt hat, muss sich noch zeigen.

#### Krankengeschichte.

Anamnese. G. S., 25jähriger Tagelöhner. Der Vater des Patienten ist gesund, die Mutter starb an Zehnung; 3 Geschwister starben sehr früh an unbekannter Krankheit, 5 Geschwister leben und sind gesund.

Patient war angeblich in seiner Jugend gesund. Von 1884—1887 diente er als Soldat; während dieser Zeit erhielt er einen Hufschlag ins Kreuz, weshalb er 3 Wochen im Spital lag. Im Jahre 1887 erkrankte er an Husten, fühlte sich sehr matt, hatte besonders in der Nacht starke Fusschweisse; nach 8 Wochen besserte sich sein Zustand, so dass sich Patient am Ende seiner Dienstzeit vollständig wohl fühlte; doch bemerkte er um diese Zeit bereits eine knopfförmige Anschwellung am rechten Rippenbogen, welche weder geröthet noch schmerzhaft war. Anfang

Februar 1888 bekam er eine schmerzhaftc Schwellung an der Aussen-  
 seite des rechten Kniegelenks und Schmerzen in der Gegend der  
 Austrittsstelle des Nervus ischiadicus dexter. Im Jahre 1888 bildete sich  
 eine Schwellung am rechten und linken Vorderarm auf der Beuge-  
 seite, welche nach einigen Wochen aufbrach; aus der Oeffnung entleerte  
 sich Eiter und eitrige Fetzen. Seit Mitte September bestehen leichte  
 Kopfschmerzen, welche dem Patienten keine weiteren Beschwerden ver-  
 ursachten. Am 16. October 1888 wurden die tuberculösen Herde  
 auf der hiesigen chirurgischen Klinik gespalten, mit dem scharfen Löffel  
 ausgeschabt, Drainage eingelegt; die Abscessshöhlen wurden zeitweise mit  
 Sublimatlösung ausgespült, verkleinerten sich ziemlich rasch, secernirten  
 nur wenig, so dass am 24. October 1888 das letzte Drainageröhrchen ent-  
 fernt, die Wunden nur mit Jodoformgaze tamponirt werden konnten. Dabei  
 hatte Patient kein Fieber, doch fühlte er sich nicht wohl, klagte fort-  
 während über grosse Mattigkeit. Am 3. November 1888 traten plötzlich  
 Schmerzen im Genick auf, Patient konnte nur unter Schmerzen kleine  
 Drehungen und Beugungen des Kopfes machen. An dem nächsten Tage  
 nahm die Steifigkeit des Nackens zu, Patient bekam heftige Kopf-  
 schmerzen und Erbrechen; die Schmerzen strahlten vom Hinter-  
 kopfe nach der Stirn zu aus; die Augen waren so schmerzhaft, als  
 ob fortwährend darauf geschlagen würde; Lichterscheinungen waren nicht  
 vorhanden. Das Erbrechen wiederholte sich Morgens und Mittags nach  
 der Milch und dem Kaffee; dabei kein Aufstossen, keine besondere Uebel-  
 keit, keine Schmerzen in der Magengegend; Obstipation. Patient hatte  
 leichtes Herzklopfen; keine Störungen in der Urinentleerung; keine  
 Zuckungen; Bewusstlosigkeit wurde nicht beobachtet. Seit der Bildung  
 der tuberculösen Herde ist Patient abgemagert.

Nach der Transferirung in die medicinische Klinik ergab sich fol-  
 gender Status praesens am 7. November 1888: Mittelgrosser, etwas ab-  
 gemagerter Mann von schlechtem Ernährungszustand; Musculatur und Fett-  
 polster sind schwach entwickelt; keine Drüsenschwellung, keine Oedeme.  
 Die Zunge ist etwas belegt, feucht, wird gerade herausgestreckt. Die Hals-  
 wirbelsäule und Nackenweichtheile ziemlich druckempfind-  
 lich; besonders schmerzhaft ist der Druck auf den aus der Reihe der  
 übrigen Dornfortsätze prominirenden Processus spinosus IV; Crepitation  
 oder abnorme Verschiebbarkeit daselbst ist nicht zu constatiren; bei passiven  
 Bewegungen der Halswirbelsäule deutliche Muskelspasmen. Der  
 Kopf ist auf leichtes Beklopfen überall empfindlich, leichter Druck  
 auf die Augen sehr schmerzhaft. Die rechte Gesichtshälfte ist vielleicht  
 etwas voller wie die linke; keine Lähmung im Gebiete der Gehirnnerven.  
 Die Pupillen sind abnorm weit, reagiren reflectorisch und accomodativ  
 träge. Ophthalmoskopisch erscheint beiderseits die Papilla nervi  
 optici prominent, die Papillengrenzen verschwommen, die Venen  
 verbreitert, deutlich geschlängelt; die Gefässcheiden sind theilweise getrübt,  
 die Macula lutea klar; keine Blutung; als Refraktionsanomalie leichte Hyper-  
 metropie. Rechts besteht Ohrensausen. Sonst keine Störung der Sinnes-  
 organe. Kein Opisthotonus, keine Muskelspannungen in den Extremitäten.

Der Thorax ist ziemlich schmal, flach, Schlüsselbeingruben etwas  
 eingesunken, die Athmung gleichmässig, ruhig; Spitzenstoss des Herzens

im 5. Intercostalraum sichtbar. Die Percussion ergibt normalen Lungenschall, die Lungenspitzen sind gleich hoch, die unteren Lungengrenzen hinten etwas tief. Die Herzdämpfung von 3. bis 6. Rippe, linkem Steralrande bis zur linken Mammillarlinie. Vesiculärathmen; reine Herztöne, Herzaction regelmässig.

Das Abdomen ist eingesunken, nicht gespannt, nicht druckempfindlich; sehr deutlich fühlbare Aortenpulsation; keine Leberschwellung, kein deutlicher Milztumor. Der Urin ist klar, dunkel, reagirt sauer; specifisches Gewicht = 1025; kein Albumen, kein Zucker.

Der Puls etwas gespannt, regelmässig, voll, von normaler Frequenz. Ordin.: Eisbeutel in den Nacken und auf den Kopf.

8. November 1888. Einmal Erbrechen; Schmerzen im Genick beim Schlucken.

M.-T. (Morgentemperatur) = 37,0°, A.-T. (Abendtemperatur) = 37,7.

Ordin.: Einreiben des Kopfes und des Nackens mit 20 proc. Jodoformvaselin.

Calomel 0,3 dreimal.

9. November 1888. Auf Calomel kein Stuhl; Nackenstarre und Nackenschmerzen geringer; sonst Status idem. Stuhl auf Einlauf; die Pupillen sind von normaler Weite, reagiren träge; 3 mal Erbrechen. M.-T. = 37,2, A.-T. = 37,5.

10. November 1888. 2 mal dünner Stuhl ins Bett; der zweite enthält etwas blutigen Schleim. Seit gestern Abend hat Patient heftige Schmerzen, stöhnt laut, wälzt sich hin und her; die Nackenstarre ist unverändert, die Kopfschmerzen und Nackenschmerzhaftigkeit etwas geringer; sehr viel Schlaf. M.-T. = 37,2, A.-T. = 38,2.

11. November 1888. Morgens sind die Schmerzen geringer, verstärken sich aber am Nachmittage wieder; keine gesteigerten Reflexe. Die Zungenspitze ist beim Hervorstrecken etwas nach rechts abgelenkt, die rechte Gaumensegelhälfte wird beim Phoniren etwas weniger gehoben wie die linke, die Uvula etwas nach links deviiert. M.-T. = 38,0, A.-T. = 38,9.

12. November 1888. Leichter Schwindel. Ophthalmoskopisch ist die Verwaschung der Papillengrenzen eher noch ausgesprochener als bisher, die Venen zeigen eine Schlängelung unter gröberen, ungleichen Windungen, besonders circumpapillär; auch die den Venen aufliegenden Trübungen sind seit der letzten Untersuchung weit zahlreicher geworden. Patient stöhnt andauernd; leichte Kreuzschmerzen; die Zunge weicht deutlicher nach rechts ab. M.-T. = 38,5, A.-T. = 38,9.

13. November 1888. Nachts starke Schmerzen; Patient schrie und stöhnte laut; der Puls ist ausgesprochen gespannt; Hyperästhesie im Bereich der unteren Extremitäten, so dass Patient schon stöhnt, wenn man ihn ganz leise berührt; Schwindel und Kopfschmerzen andauernd; Ohrensausen selten. Die Deviation der Zunge nach rechts ist stärker; ebenso stärkere Parese des rechten Gaumensegels. Die rechte Pupille etwas weiter als die linke. Seit 3 Tagen kein Erbrechen. Seit gestern Abend Retentio urinae; die Blase ist prall gespannt, reicht bis fast zum Nabel, der Leib ist vorgewölbt, auf Druck sehr schmerzhaft; Patient vermag trotz aller Bemühungen keinen Urin zu entleeren.

Das Katheterisiren mit einem elastischen Katheter gelingt leicht; Urinmenge 1200; Urin klar, sauer, enthält kein Albumen, keinen Zucker; spec. Gewicht 1020. M.-T. = 38,4, A.-T. = 38,6.

14. November 1888. Die Kopf- und Nackenschmerzen sind unverändert; die rechtsseitige Zungenparese ist noch stärker geworden; auch die rechtsseitige Mundmuskulatur erscheint paretisch; Hyperästhesie nur noch des rechten Beines; keine Lähmungserscheinungen, keine weiteren Muskelspasmen; die Reflexe sind ziemlich lebhaft.

Um 10 Uhr Vormittags ohne weitere Erscheinungen plötzlich Exitus letalis. Nachträglich wurde noch festgestellt, dass Patient bei seinem Eintritt gar nichts von Kopferscheinungen (Schwindel, Schmerz, Erbrechen u. s. w.) geklagt habe und dass an seinem Gang absolut nichts Abnormes bemerkt werden konnte. Auch während unserer Beobachtung ist nicht die mindeste ataktische Störung bei ihm gesehen worden.

#### Section. (Herr Geh. Rath Arnold.)

Schmaler, etwas asymmetrischer Scheitel. Blutreiche, durchscheinende Dura; im Sinus longitudinalis viel flüssiges Blut. Innenfläche der Dura glatt, ohne Auflagerungen. Schon beim Herausnehmen des Gehirns zeigt sich an der Vorderfläche der Fossa Sylvii rechts ein sulziges, trübes, eitriges Exsudat, in der linken hinteren Schädelgrube bleibt ein ca. 2 Cm. im Durchmesser besitzender rundlicher Tumor an der Dura haften; auf dem Durchschnitt erweist er sich als ein central verkäster, solitärer Tuberkel; Knochen darunter vollständig intact. An der Oberfläche des Tumors haften Fetzen der Kleinhirnssubstanz; dasselbst eine kleine, zackige Höhle. In der rechten Fossa Sylvii Pia stärker injicirt, zudem zahlreiche, deutliche miliare Knötchen. An der Basis ist das Exsudat um das Chiasma herum am reichlichsten, geht von da über den Pons. Auch am Oberwurm spärliches Exsudat, mehr sulzig als eitrig, mit spärlichen miliaren Knötchen. Rechts von der Medulla oblongata in der Kleinhirnhemisphäre eine gelbe, käsige, prominente, derbe Partie, eine gleiche rechts vom Oberwurm; der letztere Knoten geht nach der linken Seite hinüber, sitzt aber mit seiner grösseren Hälfte rechts; der erste prominente Knoten ist im Centrum zu einer kleinen Höhle erweicht, vollständig verkäst, zackig von der Rindenschicht durch eine schmale Zone weisser Substanz getrennt.

Convexseite des Grosshirns stark injicirt, ohne Exsudat; auf Frontalschnitten nirgends tuberculöse Veränderungen, Seitenventrikel leicht erweitert, Consistenz des Grosshirns normal.

Pleurahöhlen leer, linke Lunge frei, rechte Lunge über dem Unterlappen ziemlich fest mit der Costalwand verwachsen.

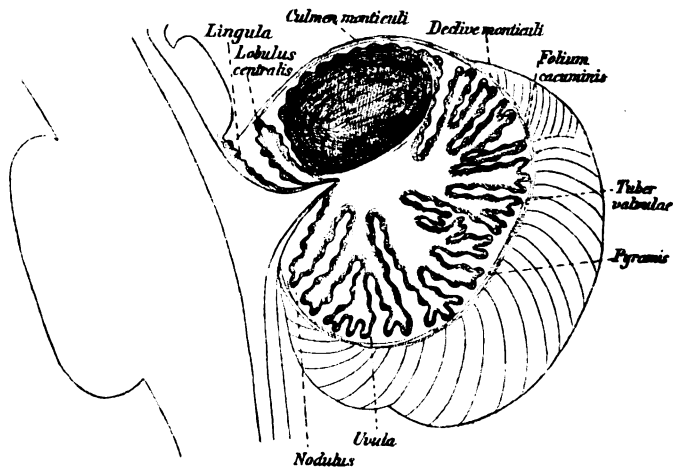
Herz und Pericard nichts Abnormes.

Pleura pulmonalis links stellenweise getrübt, verdickt; Schleimhaut der Bronchien etwas injicirt, im Lumen wenig schaumiger Schleim. Gewebe des Ober- und Unterlappens blutreich und feucht. Im Oberlappen und im obersten Abschnitt des Unterlappens zahlreiche grössere und kleinere graue Knötchen. Im Oberlappen der rechten Lunge

sind die miliaren Knötchen noch reichlicher als links; im Unterlappen wieder spärlicher. Milz 14 Cm. lang, 8 Cm. breit, 3 Cm. dick. Kapsel wenig gespannt, Gewebe sehr blutreich, trabeculäre Zeichnung undeutlich; ausserdem kleine weissliche Knötchen. Linke Niere mit leicht abziehbarer Kapsel, etwas grösser, sehr blutreich, mässig derb; in der Rinde nahe der Oberfläche einige weissgelbe Knötchen; neben einem der Kelche ein ca. kirschgrosser, gelber Herd. Auch in der rechten Niere vereinzelte weissliche Knötchen. Leber mit bindegewebigen Auflagerungen; das Organ grösser, das Gewebe sehr blutreich, mit dunkelrothen Centren der Acini. Hier und da finden sich, besonders in der Nähe von Gallengängen, miliare Knötchen. Schleimhaut des Kehlkopfs und der Trachea stärker injicirt.

Darm ohne wesentliche Veränderungen. In der Umgebung der Wirbelsäule, in der Höhe des 5.—10. Brustwirbels zahlreiche kleine Abscesse mit eitrigem und bröckligem Inhalt. Die Wirbelkörper stellenweise aufgetrieben und cariös zerstört.

Anatomische Diagnose: Conglomeraltuberkel der Dura mater in der linken hinteren Schädelgrube und in dem Kleinhirn; tuberculöse Meningitis der Basis. Caries des 5. bis 10. Brustwirbels. Miliare Tuberkel in beiden Lungen, der Milz, Leber und beiden Nieren.



Das Kleinhirn, sowie Medulla spinalis und oblongata und einige Stücke des Grosshirns wurden in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet, hierauf mit verdünntem Alkohol längere Zeit behandelt, schliesslich einige Zeit in absoluten Alkohol gelegt, später in Celloidin eingebettet. Die Schnitte wurden nach der Weigert'schen Hämatoxylin-Borax-Ferridecyanalkaliummethode und mit Boraxcarmin gefärbt, zur Untersuchung der Gefässe mit Alauncarmin und Hämatoxylin-Eosin.

Nach vollständiger Härtung ergab das Kleinhirn folgenden Befund:

Durch einen Medianschnitt sind die beiden Hemisphären vollständig getrennt, wodurch man den oberen, grösseren Tumor besser übersehen kann; derselbe hat eine Länge von 2,4 Cm., eine Breite von 1,9 und von unten nach oben eine Ausdehnung von 1,8 Cm. Auch in die linke Hemisphäre reicht derselbe noch etwas hinein, doch hat er sich losgelöst, so dass eine 4 Mm. tiefe Grube entstanden ist. Nach vorn stösst er an den Lobulus centralis, woselbst noch eine dünne Schicht normaler Kleinhirnsubstanz vorhanden zu sein scheint. Nach oben ist der Tumor von Pia überkleidet — ob auch von Kleinhirnsubstanz, lässt sich makroskopisch nicht feststellen —, während von dem Dach des 4. Ventrikels noch eine dünne Lamelle intact aussieht. Von dem Oberwurm ist der vordere Theil vollständig zerstört, während er nach hinten, entsprechend dem Lobus lunatus posterior, in einer Ausdehnung von 1,3 Cm. bis zum Folium cacciminis unversehrt ist. Das Culmen monticuli fehlt vollständig, während das Declive unversehrt zu sein scheint. Die Zerstörung reicht nach unten bis fast in die Mitte des Corpus trapezoides, so dass also der Bezirk auf dem Medianschnitt, welcher dem Lobus lunatus anterior entspricht, ganz von dem Tumor eingenommen wird.

Der zweite Tumor hat eine eiförmige Gestalt von 2,4 Cm. Länge und 1,7 Cm. Breite und ist gegen das Innere der Hemisphäre gerichtet; er sitzt im rechten Lobus cuneiformis, ist von aussen breiter sichtbar wie der erste und nur von Pia überkleidet.

Von dem dritten an der Dura mater haftenden Tumor, welcher ebenfalls eine eiförmige Gestalt hat von 1,7 Cm. Länge, ist nach der Härtung die genaue Localisation am Kleinhirn nicht zu machen, da die bei der Section beobachtete Grube nicht mehr zu finden ist. Die mikroskopische Untersuchung dieses Tumors zeigte typisches tuberculöses Gewebe mit sehr vielen und sehr grossen Riesenzellen, das Innere ist ein grosser Käseherd; normale Kleinhirnsubstanz an der Peripherie desselben lässt sich nicht nachweisen. Gegen die Stelle zu, an welcher der Tumor der Dura mater fest anhaftet, nimmt der Rundzellenreichtum allmählich ab, es tritt reichliches Bindegewebe auf, welches immer ärmer an Granulationszellen wird, bis es in das normale Gewebe der Dura mater übergeht. Diese selbst zeigt nur an manchen Stellen eine Infiltration mit Rundzellen, ausserdem vereinzelte Blutungen, während im Grossen und Ganzen das Gewebe normale Structur hat. Die sehr zahlreichen, stark mit Blut angefüllten Gefässe bieten nichts Pathologisches.

Die Pia des Gehirns zeigt fast überall eine Infiltration mit Rundzellen, welche sich auch in die Sulci hineinerstreckt, an der Unterseite theilweise in einen dicken Belag übergeht, so dass z. B. das Chiasma mit seinen in der Nähe liegenden Gefässen an manchen Stellen in einen Klumpen zusammengefasst wird.

Die Dura mater der Medulla spinalis hat an manchen Stellen einen Belag, welcher zum Theil aus Rundzellen, zum Theil aus mehr structurlosem Gewebe besteht. An der Innenseite findet man im Duragewebe häufig eine stärkere Rundzelleninfiltration, besonders um die Gefässe herum, während diese selbst keine Veränderung erkennen lassen. Die Pia mater des Rückenmarks ist fast überall stark von Rundzellen durchsetzt, ebenso



das Peri- und Endoneurium der Nervenwurzeln. Diese Infiltration erstreckt sich auch in das Rückenmark selbst hinein durch die *Fissura mediana anterior*, welche sehr stark von der Erkrankung ergriffen ist, an dem *Sulcus medianus posterior* und längs der eintretenden Gefässe und Bindegewebszüge. Während dieser Process am oberen und mittleren Theile des Rückenmarks ziemlich hochgradig ist, hört er an der *Cauda equina* fast vollständig auf. Innigere Verwachsungen der Dura mit der Pia mater oder irgend welche Tumoren sind nirgends zu beobachten.

Zunächst richtete ich meine Aufmerksamkeit auf die Gefässe, da bei Meningitis tuberculosa von R. Hirschberg<sup>1)</sup> und A. Hoche<sup>2)</sup> eine typische Endarteriitis und Endophlebitis gesehen wurde. Auch hier zeigen die Gefässe ähnliche Veränderungen, nur noch viel hochgradiger, als in den beschriebenen Fällen; denn an vielen Gefässen findet man nicht nur die Intima erkrankt, sondern auch Media und Adventitia sind von dem Processe, welcher rein tuberculöser Natur ist, ergriffen. Am schönsten sieht man die Veränderungen an Stellen sowohl des Rückenmarks, wie des Gehirns, an welchen die Gefässe entweder vollständig oder auch nur zum Theil in einen Haufen von Granulationszellen eingeschlossen sind. Man findet hier die Erkrankung in verschiedenen Graden, von ganz geringer Endarteriitis oder Endophlebitis bis zur vollständigen Umwandlung in Granulationsgewebe in verschiedenen Uebergangsstadien. Interessant ist es zu beobachten, wie häufig das Endothel nicht gleichmässig im ganzen Umkreis des Gefässes durch Rundzellen abgehoben wird, sondern zuerst nur an der Stelle, an welcher ein kleiner Tuberkelknoten der Wandung ansitzt, und zwar nur auf kurze Entfernung. Im Beginn ist diese Abhebung nur eine geringe, doch bald wird das Endothel in das Cavum der Arterie oder Vene mehr und mehr eingestülpt, so dass nur noch ein schmaler Spalt des ursprünglichen Lumens übrig bleibt, welcher häufig durch Thromben auch noch verschlossen wird. In solchen Fällen ist häufig die dem Krankheitsherde gegenüberliegende Wandung des Gefässes noch vollständig normal. An anderen Gefässen, welche ringsum von den Granulationszellen eingeschlossen sind, beginnt der Process unter der Intima an allen Seiten bei noch intacten Aussenwänden; doch schreitet auch hier meist an einer oder der anderen Stelle die Abhebung des Endothels rascher fort, so dass die Innenfläche des Gefässes buchtig erscheint; manchmal kommt es sogar zu polypösen Bildungen. Beim Fortschreiten des Processes kommt es ebenfalls zur Thrombosierung, nachdem das Lumen fast vollständig geschlossen ist; offenbar tritt bereits vor dem vollkommenen Verschluss durch die Granulationsmassen die Thrombusbildung auf. In solchen Gefässen ist nun die Erkrankung meist auch auf die übrigen Schichten der Wandung ausgedehnt. Zuerst geht die Adventitia zu Grunde, welche bald verschwindet, so dass man an ihrer Stelle nur noch Granulationszellen ohne Reste des ursprünglichen Gewebes sieht. Bei Weitem am meisten Widerstand leistet die Tunica media, welche häufig noch vollkommen intact gefunden wird, wenn die Gefässe bereits thrombosirt, Intima und Adventitia verschwunden oder

1) Inaugural-Dissert. 1887. Heidelberg.

2) Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1888. Bd. XIX. Heft 1. S. 200.

nur als einzelne Reste sichtbar sind. Doch bei weiterem Fortschreiten des Processes kann auch sie nicht widerstehen, die Granulationszellen schieben sich zwischen die einzelnen Muskelfasern, welche auseinandergedrängt werden, so dass man schichtenweise zwischen den Haufen von Rundzellen einen dünnen Faden der *Elastica*, welche sich durch ihre blasserose Farbe kennzeichnet, unterscheiden kann. An anderen Gefässen ist auch der Zerfall an diesen einzelnen Fäden eingetreten, man sieht noch kleine Stückchen des Gewebes, bis zuletzt diese ebenfalls verschwinden und ein grosser Granulationsherd mit centralem käsigen Zerfall sich darbietet.

Die Erkrankung und Veränderung der Gefässe ist nicht eine rein entzündliche, sondern eine tuberculöse. Hirschberg sah bereits in dem Granulationsgewebe unterhalb des Endothels Riesenzellen, welche ich nicht nachweisen konnte; dagegen gelang es mir, in diesem Gewebe Tuberkelbacillen, wenn auch nur ganz vereinzelt, aufzufinden. Die Untersuchung auf Tuberkelbacillen geschah nach der gewöhnlichen Gabettischen Methode; die Schnitte mussten ungefähr 2 Stunden in der Carbol-Fuchsinlösung bleiben. In dem Tumor, welcher an der Dura haftete, fand man jedesmal Bacillen, allerdings nicht sehr viele, ebenso in dem Belage auf der Dura mater, den Infiltrationen der Pia und in der Umgebung der veränderten Gefässe.

Rückenmark. Auch nach der Färbung zeigt das Rückenmark makroskopisch keine Veränderungen, doch bietet sich mikroskopisch verschiedenes Pathologische. Der tuberculöse Process hat nicht allein die Pia und ihre Fortsätze in das Rückenmark hinein, sowie die Gefässcheiden in demselben ergriffen, sondern auch zur Bildung kleiner Knötchen in der Marksubstanz selbst geführt. Es sind dies kleine Herde, aus Rundzellen bestehend, welche bald direct von der Pia aus in das Rückenmark hinein sich fortsetzen, bald aber in der weissen Substanz an der Wandung eines kleinen Gefässes entstanden sind. Diese Gebilde finden sich auf jedem Querschnitt, das eine Mal spärlicher, das andere Mal wieder sehr zahlreich. Im Anschluss daran sah ich dann die Veränderungen von Nervenfasern, wie sie A. Hoche ebenfalls beschrieben hat, nur dass es hier noch deutlicher ist, wie der pathologische Process sich direct im Anschluss an die tuberculöse Erkrankung bildet. Sowohl in den Tuberkelknötchen selbst, wie um dieselben herum findet man meist eine Anzahl veränderter Nervenfasern, welche sich bei der Weigert'schen, der Borax- und Alauncarminfärbung scharf von den normalen abheben. Der Axencylinder ist gequollen, so dass er bis zum 10—50fachen Volumen sich vergrössert hat, und zeigt ein mehr hyalines Aussehen; um denselben ist an vielen Nervenfasern noch eine Markscheide zu erkennen, während wieder an anderen Stellen die verdickten Fasern sich so dicht aneinanderschmiegen, dass nur noch etwas Gliagewebe dazwischen zu sehen ist. In den Knötchen selbst sind meist nur noch einzelne dieser Schollen vorhanden, während die übrigen Nervenfasern schon vollständig zerfallen sind. Diese Stellen sind insofern bemerkenswerth, als sie den directen Nachweis liefern, dass man es hier mit einer *Myelitis tuberculosa* zu thun hat. Schönere Bilder findet man dort, wo der tuberculöse Process der Pia sich nur auf die äusserste Schicht

des Rückenmarks ausdehnt, während ein im Anschluss daran entstandener myelitischer Herd ohne Begleitung von Granulationszellen zapfenförmig ziemlich weit in die weisse Substanz hineinragt. Hier liegt eine gequollene Nervenfasern neben der anderen in verschiedener Grösse, so dass man ein klares Bild von der allmählichen Quellung und dem schliesslichen Zerfall der Nerven bekommt.

Die myelitischen Herde sind sehr mannigfaltig; die einen ragen, wie schon gezeigt, zapfenförmig in das Innere, die anderen bilden eine in der Peripherie liegende schmale Zone und umfassen manchmal 30—40 gequollene Fasern. Dann aber sieht man auch mitten in der weissen Substanz, wo von Granulationszellen in der Nähe nichts zu sehen ist, eine einzige oder auch zwei in der erwähnten Weise veränderte Nervenfasern; die umgebenden lassen keinerlei Veränderungen erkennen, was Gestalt und Farbe betrifft. Diese Herde findet man auf allen Rückenmarksschnitten in verschiedener Häufigkeit und Ausdehnung, am meisten in der Höhe der Pyramidenkreuzung, woselbst sie an manchen Präparaten einen fast kontinuierlichen Kranz an der Peripherie bilden; auch weiter oben, in der Medulla oblongata, finden sich noch einzelne Herde: ein grösserer an der einen Pyramide im Anschluss an ein tuberculöses Knötchen, welches schon makroskopisch sichtbar ist. Die Oliven zeigen normales Aussehen. Von diesen Veränderungen ist in der grauen Substanz, selbst bei genauester Untersuchung, nirgends etwas zu finden; dagegen sind in derselben zahlreiche kleine Blutungen vorhanden. Der Centralkanal ist normal; an manchen Stellen besitzt er ein mit deutlichem Epithel ausgekleidetes Lumen, an anderen ist er obliteriert. Im Uebrigen ist an der Medulla spinalis nichts Pathologisches bemerkbar; auch die Cauda equina zeigt durchaus normale Verhältnisse mit Ausnahme der geringen Infiltration der Pia.

Die noch im Wirbelkanal liegenden Nerven zeigen ebenfalls Veränderungen. Zunächst ist es die Infiltration des Peri- und Endoneurium, welche an manchen Stellen ziemlich hochgradig ist; ausserdem findet man häufig kleine Blutungen sowohl in der Umgebung, wie in den Nervenbündeln selbst. Die kolbigen Anschwellungen, welche von Kahler und Hoche beschrieben sind, fand ich nicht, dagegen sah ich an einzelnen Präparaten dieselbe Quellung der Axencylinder wie im Rückenmark, nur nicht in derselben Grösse und hier ganz vereinzelt; dieselben sind noch deutlich von der Markscheide umgeben, so dass über die Entstehung dieser bei schwacher Vergrösserung hyalin, bei stärkerer körnig aussehenden Schollen kein Zweifel sein kann.

Medulla oblongata. Ausser den oben beschriebenen myelitischen Herden findet sich an der Medulla oblongata nichts Pathologisches; auch an dem Pons ist nichts Abnormes zu sehen, mit Ausnahme sehr kleiner, ganz vereinzelter Anhäufungen von Granulationszellen an der Peripherie. Zerfall von Nerven, resp. die oben beschriebenen Veränderungen sind nicht zu bemerken; ebenso zeigen die in demselben gelegenen Kerne normales Aussehen. Der Boden des 4. Ventrikels ist bedeckt mit einer structurlosen, bei stärkerer Vergrösserung körnig aussehenden Masse, welche einzelne Rundzellen enthält. Das Epithel ist grösstentheils verschwunden.

**Gehirn.** An den hauptsächlich zur Untersuchung der Gefässe aufgehobenen Stücken des Cerebrum waren ausser den Erkrankungen der Arterien und Venen keine grösseren Veränderungen zu finden. Ganz vereinzelt sind in der Peripherie der Rinde kleine Herde von Rundzellen, welche sich nicht weit ausdehnen und infolge dessen auch keinen Einfluss auf die Gehirnsubstanz gehabt haben.

**Kleinhirn.** Zur mikroskopischen Untersuchung wurde der Tumor im Wurm mit seiner Umgebung herausgenommen und durch einen Frontalschnitt in der Mitte zertheilt. Von der vorderen Hälfte wurden Schnitte in der Frontalebene, von der medialen hinteren in der Sagittal-, von der lateralen hinteren Partie in der Transversalebene angelegt. Dabei fand sich, dass nach vorn, also der Lobulus centralis, noch Reste normaler Kleinhirnsubstanz übrig sind; oben wird der Tumor nur von einer dünnen Lamelle der äusseren, grauen Schicht bedeckt, welche aber nicht mehr die ursprüngliche Structur zeigt. Diese Masse ist bei der Weigert'schen Färbung graubraun, zeigt keine deutlichen Zellen und Fasern, sondern hat mehr ein gekörntes Aussehen; auch die Farbe ist nicht dieselbe wie bei der normalen Rinde. Vom Dach des 4. Ventrikels sind nur noch Spuren vorhanden, welche ebenfalls diese graubraune Farbe haben, aber noch mehr bröcklig zerfallen sind wie die oben deckende Schicht. Im Uebrigen ist der Tumor in die Hemisphäre hineingewachsen, wobei er zunächst hauptsächlich der weissen Substanz folgt, welche dem Zerstörungsprocess den geringsten Widerstand entgegengesetzt hat. Mit am frühesten gehen die Purkinjé'schen Zellen zu Grunde, welche schon verschwunden sind, wenn die Körner-, Faser- und äussere graue Schicht noch anscheinend normale Verhältnisse darbieten. Diese Beobachtung kann man fast an allen Schnitten machen. Am spätesten fällt die äussere graue Schicht dem Untergang anheim, wie dies sowohl an der Bedeckung des Tumors, als auch an den mehr central gelegenen Partien zu sehen ist. Der Zerfall der Kleinhirnsubstanz erstreckt sich aber nur so weit, als der tuberculöse Process reicht, welcher dadurch ziemlich scharf abgegrenzt ist; darüber hinaus findet man nirgends eine Degeneration in einer der verschiedenen Schichten; auch die Purkinjé'schen Zellen sind überall in normaler Grösse und Zahl vorhanden. Denselben Befund hat man auch an dem in der rechten Hemisphäre gelegenen Tumor. Ausserdem wurden noch Schnitte durch die linken Kleinhirnschenkel in zur Richtung senkrechter Ebene angelegt. Auch in diesen findet sich nirgends eine Degenerationsstelle. Die rechten Kleinhirnschenkel hatten leider so gelitten durch die Präparation oder sonst irgend einen Umstand, dass sie nicht mehr schnittfähig waren; doch hat dies ja für die Bedeutung des Falles keinen weiteren Einfluss.

**Epikrise.** Was zunächst den mikroskopischen Befund betrifft, so zeigt uns dieser Fall wieder einmal, wie hochgradige Veränderungen eine tuberculöse Meningitis hervorzurufen im Stande ist; aus der Erkrankung der Gefässe geht ferner klar hervor, warum die Therapie in solchen Fällen machtlos ist. Die Entstehung der Meningitis tuberculosa, wie auch der Tuberkelknoten im Kleinhirn, ist

auf die Tuberculose der Knochen oder Lungen zurückzuführen. Merkwürdig ist die Ursprungsstelle der Tumoren. Der eine bildete sich offenbar an der Dura mater, an welcher er auch haften blieb, der andere dürfte wohl an der Pia entstanden, von da in die rechte Hemisphäre hineingewachsen sein und sich in der leichter zerstörbaren weissen Substanz mehr ausgedehnt haben; der dritte Tuberkelknoten im Wurm aber hat seinen Ausgangspunkt in der weissen Substanz des Oberwurms selbst, wie aus der noch vollständigen Bedeckung mit der äusseren, grauen Schicht zu entnehmen ist. Dieser Entstehungsort ist ziemlich selten, indem die meisten Tuberkelknoten des Kleinhirns nur auf der Dura entstehen, von da in die Substanz hineinwachsen und die Anlage zu neuen Krankheitsherden geben. Näheres über die Localisation und Grösse der Kleinhirntuberkel im Allgemeinen will ich hier nicht mehr erwähnen, da dasselbe schon in sehr ausgiebiger Weise von W. C. Krauss<sup>1)</sup> abgehandelt ist und überhaupt eine genauere Besprechung dieses Punktes gar keinen Werth hat.

Was die gequollenen Axencylinder in dem Rückenmark betrifft, so glaube ich, dass nur ein Theil derselben einer wirklichen Myelitis tuberculosa zuzuschreiben ist; hierher rechne ich vor Allem die an der Peripherie liegenden Herde und diejenigen, welche in einer Ansammlung von Granulationszellen eingeschlossen oder wenigstens dicht daneben liegen. Die Veränderung der anderen Nervenfasern, welche sich in vollkommen normaler Umgebung finden, dürfte aber auf beginnenden Zerfall infolge auf- und absteigender Degeneration nach weiter unten oder oben gelegener Erkrankung der betreffenden Fasern zurückzuführen sein. Ebenso kann es zweifelhaft sein, welche Ursache man für die Quellung der Fasern in den peripheren Nerven annehmen will. Eines möchte ich noch hinzufügen. Wenn A. Hoche bei den von ihm beobachteten Anschwellungen der Nervenwurzeln in einem Falle von Meningitis tuberculosa die Ansicht aufstellt, dass hier zuerst ein Zerfall der Nervenfasern und erst dann Anfüllung der dadurch entstandenen Räume mit Lymphe stattgefunden habe, so findet dies hier seine Bestätigung, da ja der Beginn des Zerfalls in der beschriebenen Quellung des Axencylinders bereits seinen Anfang genommen hat.

In Bezug auf die Einwirkung des Tumors auf das Centralnervensystem selbst und in Bezug auf seine Symptome ergab sich Folgendes: Der Befund an der Medulla spinalis et oblon-

1) Ueber Tuberkelknoten des Cerebellum. Inaug.-Dissert. von W. C. Krauss. Berlin 1885.

gata, dem Pons und den Kleinhirnschenkeln ist derselbe wie in dem erwähnten Fall von Becker; es ist nirgends eine Degeneration in den Kleinhirnbahnen; auch das Krankheitsbild meines Falles ist dasselbe. Denn es ist unzweifelhaft, dass die Tuberkelknoten bereits längere Zeit bestanden haben, ohne irgend welche Symptome zu machen, welche auf eine Affection des Kleinhirns hätten schliessen lassen. Die nach dem Auftreten der Meningitis beobachteten Erscheinungen, z. B. Schwindel und Erbrechen, hätten ja die Diagnose auf einen Gehirntumor veranlassen können, doch sprach alles Uebrige für eine Meningitis; auch die doppelseitige Neuritis optica wird wahrscheinlich erst während der letzten Erkrankung sich gebildet haben, da vorher niemals Sehstörungen angegeben worden sind. Der Kopfschmerz, welcher jedenfalls nicht immer, sondern nur zeitweise und dann in so geringem Grade bestand, dass Patient ihn nicht weiter beachtete, kann fast vollständig unberücksichtigt bleiben, zumal er auch nicht localisirt worden ist. Das Fehlen der cerebellaren Ataxie kann man sich nach Nothernagel und Bernhardt<sup>1)</sup> erklären erstens aus dem Umstande, dass immerhin noch relativ grosse Theile des Wurms erhalten geblieben sind, und ferner das Wachsthum des Tumors im Oberwurm ein sehr langsames war.

Von besonderem Interesse war es für mich, im neurologischen Centralblatte 1890 Nr. 15 zwei Fälle von Kleinhirntumoren zu finden, welche ungefähr dieselbe Grösse und eine ähnliche Localisation wie der von mir beschriebene Tumor hatten. Der erste ist von Kusnezow<sup>2)</sup> bearbeitet, wobei es sich um ein „Endotheliom“ handelte. Die 65jährige Patientin, welche an Altersblödsinn litt, hatte ausserdem deutliche Gleichgewichtsstörung, schwankte stark beim Gehen und Stehen; paretische Erscheinungen an den Beinen waren nicht vorhanden. Ferner waren Schwindelgefühl und Kopfschmerzen vorhanden, welche in den Scheitel und Hinterkopf verlegt werden. Durch den bei der Section am Tentorium cerebelli aufgefundenen Tumor von 2½ Cm. Länge und 1½ Cm. Breite- und Höhendurchmesser waren der Monticulus und das Declive abgeflacht worden. Der zweite Fall, von Autokratow<sup>3)</sup> beschrieben, betrifft einen 27jährigen Soldaten, welcher an Phthisis pulmonum litt. Der-

1) Arbeit von Dr. E. Becker, Virchow's Arch. Bd. 114.

2) Ein Fall von Tumor cerebelli. (Wjestnik psichiatрії i nevropatologie. 1890. VII. 2.)

3) Zur Frage der Kleinhirngeschwülste. (Wjestnik psichiatрії i nevropatologie. 1890. VII. 2.)

selbe erkrankte zuerst an Kopfschmerzen mit zeitweise auftretendem Schwindel und Parakusien; sechs Wochen darauf nahm die Sehkraft ab, zwei Wochen später erst begab er sich in das Lazareth. Hier wurde folgendes Krankheitsbild gefunden: Erweiterungen der Venen am Augenhintergrunde, Blutungen in der Papilla nervi optici; taumelnder Gang, Unfähigkeit, beim Gehen das Gleichgewicht zu bewahren, epileptiforme Anfälle, Erbrechen, sehr heftige Kopfschmerzen in Stirn, Schläfe und Hinterkopf, welche zeitweise vollständig verschwanden; keine Lähmungen oder Sensibilitätsstörungen. Die Section ergab einen nussgrossen Tuberkel im Vermis cerebelli.

Wenn ich nun noch ausserdem den Tumor in der rechten Hemisphäre des von mir untersuchten Falles vollständig ausser Acht lasse, wo liegt der Unterschied bei den drei verschiedenen Kleinhirnen? In dem langsamen Wachsthum kann der Grund dafür nicht liegen, dass in dem einen Fall Ataxie vorhanden war, in dem anderen nicht; auch die Grösse der Ueberreste von normalem Wurm kann hier nicht allein ausschlaggebend sein, da der Tumor in dem Cerebellum aller 3 Beobachtungen ungefähr gleich gross war; im Gegentheil, heisst es in der Arbeit von Kusnezow, dass durch den Druck der Wurm nur abgeflacht worden ist, während hier die Zerstörung bis zum Dach des 4. Ventrikels eingedrungen war. Allerdings kann man hier den Einwand erheben, dass bei einem Tumor, welcher nicht in der Substanz des Wurms selbst liegt, sondern nur durch Druck auf denselben einwirkt, ganz andere Nervenbahnen noch gestört sein können. Die direct betroffenen Theile leisten vielleicht mehr Widerstand, als solche, welche in der Nachbarschaft liegen, wodurch diese zerstört werden, jene aber intact bleiben; man sieht ja auch am Rückenmark sehr häufig, dass nicht die direct gedrückten Fasern degeneriren, sondern solche, welche sich unter oder neben denselben befinden. Nach dieser Anschauung kann bei dem Kusnezow'schen Falle der Oberwurm noch normal sein, während sich die Druckwirkung erst weiter unten, also vielleicht in der Pyramis, dem Nodus oder sonst an einem Abschnitte des Wurms geltend macht. So bekommt der anscheinend fast gleiche Fall eine ganz andere Stellung bei der Frage der cerebellaren Ataxie. Was die zweite Beobachtung von Autokratow betrifft, so kann ich leider nicht bestimmen, welcher Theil des Wurms zerstört war, da mir nur das Referat aus dem neurologischen Centralblatt vorliegt, in welchem der Tumor nicht genauer localisirt ist; so viel jedoch kann man entnehmen, dass unter allen Umständen mehr wie in dem von mir untersuchten Kleinhirn zu Grunde gegangen war.

In zwei anderen in den letzten Jahren untersuchten Fällen von cerebellarer Ataxie<sup>1)</sup> ist der Verlust von normaler Kleinhirnsubstanz ein so hochgradiger, dass dieselben hier nicht in Betracht kommen: in dem ersten ist beinahe der ganze Wurm zerstört, in dem zweiten ist von der Wurmsubstanz überhaupt nichts mehr übrig.

Noch eine dritte Arbeit, welche ich schon einmal erwähnte, könnte berücksichtigt werden. W. C. Krauss beschreibt einen Patienten, welcher an epileptiformen Anfällen, Kopfschmerzen, Schwanken und Schwindel beim Gehen und Benommenheit leidet. Die Section ergiebt 6 bohnen- bis haselnussgrosse Tumoren, welche in Ober- und Unterwurm, rechte und linke Kleinhirnhemisphären vertheilt sind. Leider hat es der Verfasser unterlassen, diese Tumoren genauer zu localisiren, und sich in seiner Arbeit darauf beschränkt, das Gewebe eines Tuberkelknotens zu beschreiben und an der Hand der Literatur festzustellen, wie gross Tuberkelknoten des Kleinhirns überhaupt werden, was für eine Form sie haben können und in wie viel Procent der bis jetzt beobachteten Fälle das männliche oder weibliche Geschlecht betroffen wurde; diese Dinge scheinen mir nicht von Wichtigkeit zu sein. Jedenfalls aber ergiebt sich aus dem Sectionsprotokoll, dass ausser dem Ober- auch noch der Unterwurm ergriffen ist.

Ein Grund, das Fehlen der Ataxie zu erklären, ist wie in dem Becker'schen Falle darin zu suchen, dass auch hier die Kleinhirnsseitenstrangbahnen, die Olive, das gekreuzte Corpus restiforme, das Vliess, der Bindearm und der rothe Haubenkern der gekreuzten Seite, welchen Edinger für die Erhaltung des Körpergleichgewichts grosse Bedeutung zuschreibt, vollkommen normales Verhalten zeigen. Ein anderer liegt in der Localisation der Wurmläsion. Beim Vergleich unseres Falles mit den oben erwähnten nicht allein, sondern auch mit anderen in den letzten Jahren veröffentlichten komme ich nämlich noch zu einem Resultat, welches mir von einiger Wichtigkeit zu sein scheint. Bei allen Beobachtungen, in welchen sich Ataxie vorfand, erstreckt sich die Zerstörung immer auf grössere Abschnitte des Kleinhirns, sei es der Hemisphären oder des Wurms, nie aber ist nur dieser Theil des Vermis superior, welcher genau dem Lobus lunatus anterior entspricht, allein betroffen. Deshalb glaube ich annehmen zu dürfen, dass der von mir beschriebene Tumor keine Ataxie erzeugt hat, weil eben nichts weiter von

1) Carl Hafner, Ein Fall von Gehirntumor. Berliner klinische Wochenschrift 1889. Nr. 31, und Wilh. Wetzels, Zur Diagnostik der Kleinhirntumoren. Inaug.-Dissert. Halle a. d. S. 1890.



dem ganzen Wurm als nur der Abschnitt entsprechend dem Culmen monticuli dem Untergange anheimgefallen war; der Tumor in der rechten Hemisphäre und der an der Dura mater haftende können vollständig ausser Acht gelassen werden. Von Druckwirkung des Tumors auf fernerliegende Theile des Kleinhirns kann nicht die Rede sein, da nirgends eine Degeneration an anderen Stellen zu sehen ist, der Tuberkel vielmehr nur durch directes Weiterwachsen seine Umgebung zerstört hat. Allerdings giebt es auch Fälle, in denen noch grössere Theile des Wurms degenerirt sind, ohne dass Symptome vorhanden gewesen waren; dies hat jedoch keinen Einfluss auf meine Schlussfolgerung.

Während beim Menschen von allen in den letzten Jahren veröffentlichten Fällen von Kleinhirntumoren oder sonstigen Defecten des Cerebellum — ich ziehe natürlich nur solche in Betracht, wobei einzig und allein das Kleinhirn afficirt war — nie eine absteigende Degeneration der Kleinhirnbahnen beobachtet wurde, verhält sich dies beim Thiere ganz anders. Schon im Jahre 1886 hat Marchi<sup>1)</sup> nach bei Hunden, Affen und anderen Thieren ausgeführten Kleinhirnerstörungen absteigende Degenerationen gefunden, und ähnliche Erfahrungen theilt Borgherini<sup>2)</sup> mit. Nach dessen Mittheilungen erzeugt die vollständige Abtragung des Kleinhirns das Bild der spinalen Ataxie mit Betheiligung des Kopfes und Halses, ohne Sensibilitätsstörungen und Herabsetzung der Muskelkraft. Partielle Läsion des Kleinhirns mit theilweiser Erhaltung des Wurms ergab Degeneration in den Pedunculi cerebelli derselben und in der unteren Olive der entgegengesetzten Seite, während bei vollständiger Vernichtung des Kleinhirns sich diese Degeneration auf beide Seiten erstreckte. Die im Gegensatz hierzu absolut negativen Befunde beim Menschen veranlassten Martinotti und Mercandino<sup>3)</sup> zu dem Ausspruche, möglicherweise sei bei den Versuchsthieren der Faserverlauf ein anderer, als beim Menschen.

Einen Fall, welcher Aehnlichkeit hat mit den Resultaten an Hunden, demonstirte Moeli auf der 62. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte zu Heidelberg. Es handelt sich um die Entwicklungshemmung einer Kleinhirnhemisphäre durch

1) Sulle degenerazioni consecutive all'estirpazione totale e parziale del cervello, pel Dott. V. Marchi. (Rivist. sperim. di Freniatr. 1886. XII.)

2) Études sur la physio-pathologie du cervelet. Expériences du Dr. A. Borgherini. (Archives Italiennes de Biologie. Tome XI. Fasc. I.)

3) Ricerche sulle Alterazioni del midollo spinale concomitanti le lesioni cerebellari, dei Dott. S. Martinotti e F. Mercandino. (Il Morgagni. 1888. XXX. 1.)

Veränderung der rechten unteren Hinterhauptgrube. Die Hemisphäre war bis auf  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{5}$  des Volumens der anderen reducirt, zeigte aber im Grossen und Ganzen dieselbe Bildung: „Hochgradiger Schwund der gegenüberliegenden Olive, der Olivenfaserung, der gleichseitigen Fibræ arcuatae externae. Mässige Abnahme der inneren, keine erhebliche der hinteren Nebenolive. Cerebralwärts erscheint das Corpus restiforme rechts durch Fehlen der auf Frontalschnitten schräg und längs getroffenen Fasermassen stark verkleinert. Die Hirnnervenfasern lassen eine deutliche Differenz in Kernen und Fasern zwischen rechts und links nicht erkennen, ausser dem rechten Nervus acusticus. Dieser sowie die den mit zahlreichen Zellen versehenen vorderen Kern des Acusticuskerns durchsetzenden Faserzüge und die Striae acusticae der rechten Seite sind deutlich schwächer. Mittlerer und oberer Kleinhirnschenkel und rother Kern sind viel schwächer. Eine hochgradige Verminderung hat ferner die untere Schleife der linken Seite erfahren.“

Doch auch dieser Fall kann den Hypothesen über Kleinhirnbahnen und secundäre Degenerationen derselben keine grosse Stütze verleihen, da man nicht übersehen kann, ob derselbe Druck, welcher die Missbildung der Kleinhirnhemisphäre zur Folge hatte, nicht auch noch auf andere Gebiete eingewirkt hat. (Ich erwähne diesen Fall nur, obwohl es sich nicht um einen Wurmdefect handelt, im Anschluss an die Frage der absteigenden Degeneration der Kleinhirnbahnen.)

Hieran anschliessend will ich noch die in den 2 letzten Jahren veröffentlichten Fälle von Defecten des Kleinhirns zusammenstellen mit Ausnahme der bereits oben erwähnten; die Kleinhirntumoren der früheren Jahrgänge sind bereits von Bernhardt und in der erwähnten Arbeit von W. Wetzel zusammengefasst.

1. Two cases of brain disease, by Dr. G. Buchan. Symptome: Kältegefühl auf der rechten Seite des Kopfes bis in das Gesicht, mit Thränen des Auges und Zuckungen der Lider; heftige Kopfschmerzen vom rechten Hinterhaupt nach dem rechten Auge; Erbrechen, Schwindelgefühl, Mattigkeit; Schwanken der Beine beim Gehen und Stehen; der Kopf ist nach rechts und hinten gezogen. Keine Sensibilitätsstörungen oder Lähmungen.

Section: Eigrösse Abscesshöhle in der linken Hemisphäre.

2. A tumour compressing the middle lobe of the Cerebellum, by G. J. Preston (Journal of nervous and mental disease. 1889. XIV. p. 251). Das Hauptsymptom bestand im vollständigen Fehlen des Muskelsinnes.

Kein reiner Fall, weil sich der Tumor auch auf den Balken und die Vierhügel erstreckte.

3. Cerebellar tumour, by Railton (The Brit. med. Journal 1889. 25. März. p. 1174). 7 Monate lang krankes Kind, links hemipare-tisch, fällt leicht nach links beim Aufsitzen im Bett.

Section: Wallnussgrosser Tumor im rechten hinteren Lobus des Kleinhirns.

4. Tumour of the cerebellum, by J. A. Booth (Journal of nervous and mental disease. 1889. XIV. p. 165).

Keine cerebellare Ataxie.

Kein reiner Fall, da der Tumor auch auf die Medulla oblongata und die Grosshirnschenkel gewirkt hat; ausserdem Hydrocephalus ventriculorum.

5. Abscess of the Cerebellum, following chronic Otitis media; Trephining; death; by W. Milligan (Brit. med. Journal 1890. 1. Febr. p. 231).

Keine bestimmten Erkennungszeichen für die Localisation des Processes.

Section: Wallnussgrosse Abscesshöhle nach vorn und oben in der Mitte des rechten Lobus des Kleinhirns.

6. Notes on a case of tumour of the cerebellum with an absence of all symptoms, by Macdonald (Brain. 1890. Spring-Number).

Keine Symptome.

Section: Sehr grosser Tumor in der linken Kleinhirnhemisphäre.

Besonders die 3 letzten Fälle in Vereinigung mit dem meinigen zeigen von Neuem, dass die Diagnose auf Erkrankung des Kleinhirns nicht immer mit Sicherheit gestellt werden kann, dass sogar nochgradige Veränderungen des Cerebellum, selbst wenn sie den Wurm betreffen, ohne jedes Symptom vorhanden sein können. Die Bedeutung des beschriebenen Falles liegt gerade darin — und deswegen wurde er auch genauer untersucht —, dass die Section eine fast vollständige Zerstörung des Oberwurms ergab, während vor der letzten Erkrankung des Patienten keine Zeichen einer Kleinhirnläsion vorhanden waren. Vor Allem fehlte jede Spur von Ataxie oder Gleichgewichtsstörung, Patient hatte niemals früher Schwindel und Erbrechen; die Kopfschmerzen, welche einmal von dem Patienten angegeben worden sind, kann man fast ganz ausser Acht lassen, jedenfalls waren sie so gering, dass die Diagnose eines Tumors in der Schädelhöhle überhaupt gar nicht in Frage kommen konnte.

Zum Schluss meiner Arbeit spreche ich Herrn Geh. Hofrath Prof. Erb für die Anregung zu derselben und für Ueberlassung des Präparates, Herrn Prof. J. Hoffmann für die Anleitung bei der Bearbeitung des Materials meinen verbindlichsten Dank aus.

### XIII.

## Besprechungen.

---

#### 1.

Die Tetanie. Von Dr. v. Frankl-Hochwart. Verlag von A. Hirschwald. Berlin 1871. 134 Stn.

Verfasser giebt in dieser Monographie, gestützt auf reiche eigene, in der Nothnagel'schen Klinik gesammelte Erfahrungen und unter gründlichster Verwerthung der ganzen einschlägigen Literatur, eine sehr eingehende Beschreibung von der Tetanie. In kurzen Zügen entwirft er ein allgemeines Krankheitsbild von dem Leiden, um alsdann nach einer historischen Einleitung Vorkommen, Aetiologie u. s. w. desselben zu besprechen. Nach dem Verfasser kommt die Tetanie vor 1. epidemisch in den Frühjahrsmonaten — Maximum der Frequenz im März —, vorwiegend bis dahin gesunde, jugendliche Individuen von 18—25. Jahren heimsuchend, welche dem Arbeiterstand angehören; besondere Vorliebe zeigt sie für Schuster und Schneider, welche zusammen  $\frac{2}{3}$  aller männlichen Erkrankten hierbei stellen; 2. bei Magen- und Darmaffectionen sowohl der Kinder, als der Erwachsenen, 3. bei acuten Infectionskrankheiten, 4. durch Giftwirkung (Ergotin u. s. w.), 5. bei Schwangeren, Gebärenden und Säugenden, 6. nach Kropfexstirpation. Bezüglich der Aetiologie sei nur erwähnt, dass man es nach dem Verfasser bei gewissen Formen vielleicht mit einer Infectionskrankheit zu thun habe, wofür besonders das epidemische Auftreten zu einer bestimmten Jahreszeit zu verwerthen sei [warum der Infectionsstoff sich die Schuster und Schneider mit so grosser Vorliebe aussucht, bleibt dadurch ebenso unerklärt wie seither, Ref.]. Das Krankheitsbild setzt sich zusammen aus meist symmetrisch und in ungleichen Intervallen auftretenden, mit Parästhesien einhergehenden Krämpfen, welche am häufigsten die oberen Extremitäten ergreifen, sich aber über die ganze willkürliche Musculatur ausdehnen können. Die Diagnose wird gesichert durch den Nachweis des Trousseau'schen Phänomens, der gesteigerten elektrischen (Erb) und mechanischen (Chvostek) Erregbarkeit der motorischen (und sensiblen) Nerven. [Am einfachsten und sichersten wird die Steigerung der elektrischen Erregbarkeit durch den AnÖTe bewiesen, welcher im floriden Stadium fast nie fehlt. Man braucht dazu weder Normaltabellen, noch Galvanometer. Ref.] Weniger wichtige und seltenere Erscheinungen sind Schwindel, Kopfweh, psychische Veränderungen, Strabismus, Doppelsehen, Amblyopie, träge oder

fehlende Pupillenreaction, Neuritis optica, Ohrensausen mit galvanischer Hyperästhesie des N. acust. (Chvostek jun.), subnormale oder leicht febrile Temperaturen, Polyurie, Albuminurie; trophische, vasomotorische und secretorische Störungen der Haut und der Nägel, abnormes Verhalten der Sehnenreflexe u. s. w. — Die Differentialdiagnose macht bei Berücksichtigung des Trousseau'schen, Erb'schen und Chvostek'schen Phänomens keine Schwierigkeiten. Der Verlauf ist meist acut, der Ausgang günstig; seltener sind chronischer Verlauf und Recidive; noch seltener erfolgt durch die Krankheit selbst der Tod. — Ueber den Sitz und die pathologische Anatomie der Krankheit fehlen beweisende Befunde. Die Therapie hat sich gegen die ursächliche Krankheit (Magenektasie, Darmparasiten u. s. w.) zu richten, ist häufiger rein symptomatisch. Jede totale Schilddrüsenexstirpation ist, wenn möglich, zu vermeiden.

J. Hoffmann.

## 2.

Ueber multiple Neuritis. Von Dr. J. Pal. Wien, Verlag von Alfred Hölder. 1891. 60 Stn. Mit einer Lichtdrucktafel.

Nach einer kurzen übersichtlichen Einleitung, in welcher die bisherigen Erfahrungen und Anschauungen über die multiple Neuritis zusammengefasst werden, berichtet der Verfasser über eine Anzahl eigener Beobachtungen, welche manches Interessante darbieten. Wichtig ist vor Allem die Mittheilung von 4 Fällen, bei denen eine Section mit nachfolgender genauer mikroskopischer Untersuchung angestellt werden konnte. Hierbei fanden sich stets neben den bekannten, stark ausgeprägten Degenerationen an den peripherischen Nerven gleichzeitig auch geringe krankhafte Veränderungen im Rückenmark. Letztere bestanden theils in capillären Blutungen, insbesondere in der grauen Substanz (Fall 1), theils in umschriebenen Degenerationen der weissen Stränge, so namentlich der Goll'schen Stränge im Halsmark (Fall 2 und 3), der Burdach'schen Stränge und der Gegend der Pyramiden-Seitenstrangbahnen im Hals- und Brustmark (Fall 4). In dem zuletzt erwähnten Falle konnte chronische Bleivergiftung als ursächliches Moment angesehen werden.

Sonach kommt Verfasser zu dem Schlusse, dass bei der „multiplen Neuritis“ gleichzeitig auch das Rückenmark sowohl in der grauen Substanz, als auch in seinen Leitungsbahnen von der krankmachenden Schädlichkeit betroffen werden kann. Die Affection der weissen Substanz ist dabei theils eine mehr strangartige, aber nicht rein systematische, theils eine herdweise abgegrenzte.

Von klinischem Interesse ist der mitgetheilte Fall 8, welcher eine Paraplegie nach acuter Arsenvergiftung betrifft. Bemerkenswerth ist auch der Befund starker degenerativer Veränderungen in den kleinen Aesten der Hautnerven bei Phthisikern, bei welchen sogenannte „kachektische Oedeme“ an den Fussrücken aufgetreten waren. Verfasser vermuthet, dass diese Oedeme von der Nervenerkrankung abhängig sind. Für diese Annahme spricht auch die meist gleichzeitig nachweisbare Herabsetzung der faradocutanen Sensibilität am Fussrücken.

Den Schluss der lesenswerthen Abhandlung bildet ein mit dankenswerther Ausführlichkeit alphabetisch zusammengestelltes, 14 Seiten umfassendes Verzeichniss der in den Jahren 1880—1890 erschienenen umfangreichen Literatur über die multiple Neuritis. Strümpell.

## 3.

Études sur les maladies cérébrales et mentales. Par le Dr. Jules Cotard. Paris, Baillière et fils. 1891. 439 Stn.

Am 19. August 1889 starb im Alter von 49 Jahren am Croup Jules Cotard. Bei der Behandlung seines eigenen croupkranken Kindes hatte er sich die tödtliche Infection zugezogen! Der Freund und Mitarbeiter des Verstorbenen, Jules Falret, hat die pietätvolle Pflicht vollzogen, die zerstreuten Abhandlungen des Verstorbenen in dem vorliegenden Bande zu vereinigen. Da dieselben zum Theil schon vor längerer Zeit veröffentlicht und auch bei uns in Deutschland bekannt geworden sind, so insbesondere die Studie über die partielle Atrophie des Gehirns, so genügt es an dieser Stelle, die Ueberschriften der gesammelten Aufsätze wiederzugeben. Dieselben lauten: 1. Études physiologiques et pathologiques sur le ramollissement cérébral (1865, en collaboration avec le Dr. Prévost); 2. Étude sur l'atrophie partielle du cerveau (1868); 3. De la folie (1877); 4. Aliénation mentale et diabète (1877); 5. Du délire hypocondriaque dans une forme grave de la mélancolie anxieuse (1880); 6. Du délire des négations (1882); 7. Perte de la vision mentale dans la mélancolie anxieuse (1884); 8. Des signes physiques, moraux et intellectuels de la folie héréditaire (1886); 9. De l'aboulie et de l'inhibition en pathologie mentale (1886); 10. De l'origine psycho-sensorielle ou psycho-motrice du délire (1887); 11. Le délire d'énormité (1888); 12. De l'hypocondrie (1889); 13. De l'origine psycho-motrice du délire (1889). Strümpell.

## 4.

Die Myoclonie. Von Prof. Dr. Unverricht (Dorpat). Leipzig und Wien, Franz Deuticke. 128 Stn. Mit 3 Curventafeln.

Unverricht hat sich der dankenswerthen Aufgabe unterzogen, aus Anlass einer Reihe eigener sehr interessanter Beobachtungen die Gesamtzahl der Fälle, welche bisher unter der Bezeichnung „Paramyoclonus multiplex“ oder „Myoclonie“ veröffentlicht worden sind, einer genauen kritischen Würdigung und Sonderung zu unterziehen. Das Hauptergebniss dieser Kritik ist, dass bisher in der That unter den soeben genannten Namen eine Menge verschiedener, zweifellos nicht insgesamt zusammengehöriger Krankheitszustände beschrieben sind, aus denen unmöglich ein wirklich einheitliches Krankheitsbild abgeleitet werden konnte. So giebt Unverricht wenigstens für einen grossen Theil der als Paramyoclonus publicirten Fälle ohne Weiteres die zuerst vom Ref. und unabhängig davon ebenso von Möbius ausgesprochene Anschauung zu, dass es sich dabei um nichts Anderes, als um echte Hysterie gehandelt habe. Zahl-

reiche andere Fälle stehen der Hysterie wenigstens so nahe, dass sie nur in gewissen Einzelheiten von ihr abzuweichen scheinen. Wiederum andere Fälle gehören entschieden zu den choreatischen Erkrankungen, während in einer letzten Gruppe von Beobachtungen alle möglichen sonstigen motorischen Reizzustände beschrieben worden sind, die „gänzlich ausser jeder Beziehung zur Myoclonie zu stehen scheinen“.

Schon aus diesen Andeutungen ist es ersichtlich, wie dankenswerth der Versuch war, aus diesem Wirrwarr von zum Theil recht kritiklos angestellten fremden Beobachtungen einen Kern von Fällen herauszuschälen, der wirklich als eigenartige Krankheitsform den besonderen Namen der Myoclonie verdient. Ausser seinen eigenen Beobachtungen führt Unverricht aus der gesamten reichen Literatur nur sieben Fälle an, welche er unzweifelhaft der echten Friedreich'schen Myoclonie zu rechnen möchte. Als wesentlicher Zug des Krankheitsbildes bleibt dann bestehen das „Auftreten blitzartiger arhythmischer isolirter Zuckungen einzelner functionell nicht zusammengehöriger Muskeln beider Körperhälften, welche bei Willensanstrengung geringer, bei psychischen Erregungen stärker werden und im Schlaf ganz aufhören“. In den eigenen Fällen Unverricht's trat dieses Verhalten aufs Deutlichste hervor und wird genau beschrieben. Allein — und dies ist ein Punkt, der, wie Ref. nicht verschweigen kann, die einheitliche Auffassung der Myoclonie doch auch jetzt noch stört — die Beobachtungen Unverricht's weichen wiederum selbst in manchen Beziehungen nicht unerheblich von Allem ab, was bisher von anderen Autoren als echte Myoclonie beschrieben ist. Vor Allem ist hervorzuheben, dass die Beobachtungen Unverricht's fünf Geschwister betreffen, die alle in gleicher Weise als Kinder zunächst an nächtlichen Krampfanfällen litten, verbunden mit Zittern, Bewusstlosigkeit, clonischen und tetanischen Convulsionen und Bettnässen. Erst ca. 2 Jahre später begannen die tagsüber andauernden blitzartigen Muskelzuckungen, an denen auch die Muskeln des Gesichts und der Zunge theilhaft waren. Man sieht, in wie manchen Zügen dieses Krankheitsbild von der ursprünglichen Friedreich'schen Beschreibung abweicht, welche einen 50jährigen Mann betraf, bei dem sich infolge eines Schrecks vor 5 Jahren die Muskelzuckungen eingestellt hatten.

Es kann hier unmöglich der Ort sein, auf eine ausführliche Discussion aller die Myoclonie betreffenden Punkte einzugehen. Die dem Ref. auch jetzt noch am wichtigsten erscheinende Frage ist die nach der Beziehung der Myoclonie zu den hysterischen Erkrankungen. Ohne genauere Präcisirung dessen, was man unter Hysterie verstehen muss, lässt sich aber eine solche Besprechung nicht ausführen. Sie muss daher auf eine andere Gelegenheit verschoben werden. Jedenfalls bezeichnet die Schrift Unverricht's schon einen wesentlichen Fortschritt in der Klärung unserer Anschauungen über die in Rede stehenden eigenthümlichen und interessanten Krankheitszustände. Sie wird von Jedem, der sich mit diesen Dingen beschäftigen will, eingehend studirt werden müssen.

Strümpell.

## 5.

Die Behandlung der Hysterie, der Neurasthenie und ähnlicher allgemeiner functioneller Neurosen. Von Dr. V. Holst (Riga). Dritte umgearbeitete Auflage. Stuttgart, Verlag von F. Enke. 1891. 98 Stn.

Vorliegende, bereits in dritter Auflage erschienene kleine Schrift gehört jedenfalls zu den besten, welche über den darin behandelten Gegenstand geschrieben sind. Anerkennend müssen wir uns vor Allem über die allgemein-pathologischen Anschauungen des Verfassers in Betreff der Hysterie und der Neurasthenie aussprechen, anerkennend ferner auch über die verständigen und maassvollen, von vorgefasster Meinung freien Urtheile, welche er über die einzelnen therapeutischen Methoden fällt. Trotz mancher Abweichung im Einzelnen können wir dem allgemeinen Standpunkte des Verfassers grösstentheils beistimmen, und wir wünschen, dass sein Büchlein von recht vielen praktischen Aerzten gelesen werden möge.

In eine genauere Besprechung der aufgestellten Definitionen der Hysterie und der Neurasthenie kann hier unmöglich eingegangen werden. Wir hätten gewünscht, dass der Verfasser den (wenn auch unbewusst) psychischen Ursprung der meisten hysterischen und überhaupt „nervösen“ Symptome noch schärfer hervorgehoben hätte. Ebenso können wir den Satz, „dass im Allgemeinen alle Symptome der Hysterie eine grosse Unbeständigkeit und fortwährenden Wechsel zeigen“ — ein Satz, welcher früher fast allgemein als richtig angenommen wurde — keineswegs zugeben. Wie oft sieht man hysterische Anästhesien, Contracturen, gewisse Krampfformen, welche Monate lang und noch viel länger vollkommen unverändert bleiben. Nur die in der That stets vorhandene Möglichkeit, dass jedes, anscheinend auch noch so hartnäckige hysterische Symptom sich plötzlich ändern oder mit einem Schlage verschwinden kann, ist für die Krankheit charakteristisch.

Die Bemerkungen über Prophylaxe der Nervosität enthalten viel Beherzigenswerthes. Ebenso kennzeichnet es den richtigen Standpunkt des Verfassers, wenn er bei Besprechung der Therapie der Hysterie und Neurasthenie mit der psychischen Behandlung als dem bei Weitem wichtigsten und wirksamsten Factor beginnt. Dass er hierbei zu der Consequenz kommt, solche Kranke könnten eigentlich mit Erfolg nur in besonderen Heilanstalten für Nervenkranken behandelt werden, ist vollkommen verständlich und zum Theil auch richtig. Nur hätten, wie die Verhältnisse in Wirklichkeit einmal liegen, auch die Schattenseiten der Anstalten etwas mehr betont werden müssen. Wie wenig entspricht die Anstalt zuweilen den idealen Forderungen, die an sie gestellt werden sollten. Und ist die Neurasthenie insbesondere nicht meist eine äusserst chronische, sich oft über die besten Jahre des Lebens erstreckende Krankheit? Soll da die oft nur für wenige Wochen oder Monate ausführbare Anstaltscur die einzig mögliche richtige Behandlungsmethode sein?

Die Ansichten Holst's über die hypnotische Behandlung zeichnen sich durch Verständigkeit und Besonnenheit aus. Wir selbst freilich gehen noch viel weiter, als er, in der Verwerfung dieses zweischneidigen



Schwertes, dessen Nutzen leicht zu ersetzen, dessen Schaden aber schwer wieder auszugleichen ist. Auch in der Verwerfung der „gynäkologischen Behandlung“ der Neurosen (nicht etwaiger gleichzeitig vorhandener Krankheiten der Sexualorgane) würden wir uns noch schärfer ausgedrückt haben, als es der Verfasser thut. Auch manche andere „specialistische Behandlungsmethoden“ hätten hier auf ihr richtiges Maass zurückgeführt werden können. Auffallend ist es, wie hoch der Verfasser den specifischen Werth der allgemeinen Elektrisation anschlägt. Er betont kaum die Schwierigkeit, gerade bei dieser Behandlungsmethode den psychischen Factor auszuschliessen.

Zum Schluss noch eine Bemerkung zu dem Abschnitt über die „Diätetik der Neurosen“. Holst hält den Wein für „eins der besten Anregungsmittel für ein erschöpftes Nervensystem“ und hat oft beobachtet, dass „neurasthenische Patienten ganz enorme Quantitäten Wein nicht nur sehr gut vertragen, sondern dass sie ihnen auch sehr nützlich sind“. Unsere eigene ärztliche Erfahrung hat uns gerade das Gegentheil gelehrt. Wir verbieten unseren Kranken fast niemals den Wein, haben aber unzählige Male den grössten Dank unserer Patienten geerntet, wenn wir ihnen erlaubten, den von anderer Seite verordneten, aber nie „gut vertragenen“ Wein fortzulassen. Dass manche nervöse Kranke den Wein als „stärkend“ loben, geben wir gern zu. In der Regel hören wir aber (insbesondere von fast allen weiblichen Kranken) die Klage, dass der Wein „aufregend“ wirke. Mindestens werden wir niemals zugeben, dass der Genuss von Wein Nervenkranken „sehr nützlich“ sei.

Strümpell.

---

6.

Klinische Studie über die halbseitige Cerebrallähmung der Kinder. Von Doc. Dr. Sigm. Freud und Dr. Oscar Rie. Wien, Verlag von Moritz Perles. 1891. 220 Stn.

Das Kapitel der „cerebralen Kinderlähmung“ ist in den letzten Jahren häufig und mit besonderer Vorliebe bearbeitet worden. In Frankreich (Gaudard, Gibotteau) und Amerika (Osler, Sachs und Peterson) sind ausführliche, auf ein umfangreiches Krankenmaterial sich stützende Bearbeitungen des Gegenstandes erschienen. Die vorliegende Schrift ist, soweit uns bekannt, der erste in deutscher Sprache unternommene grössere Versuch, eine ausführliche, mit Berücksichtigung aller bisher veröffentlichten fremden und zahlreicher eigenen Beobachtungen abgefasste Monographie der erwähnten interessanten Krankheitszustände zu liefern. Die eigenen Beobachtungen der Verfasser beziehen sich auf 35 Fälle, die in dem Ambulatorium des Herrn Dr. Kassowitz in Wien untersucht worden sind. Dazu kommt noch ein Fall mit Sectionsbefund, welchen der eine der Verfasser, Herr Dr. Freud, schon früher in der Salpêtrière beobachtet hatte. Mit grossem Fleiss haben die Verfasser das gesammte vorliegende umfangreiche Material, zum Theil in tabellarischer Form ge-

ordnet, und eine sorgfältige Zusammenstellung der in Betracht zu ziehenden ätiologischen Momente, der einzelnen klinischen Symptome, des gesammten Krankheitsverlaufs und der bisher gewonnenen anatomischen Befunde gegeben. Dankenswerth sind insbesondere auch die genauen historischen Studien der Verfasser. Namentlich dürfte die Erwähnung einer bisher meist übersehenen Arbeit von Vizioli interessiren, in welcher bereits 1880 die auffallende Analogie der „cerebralen“ mit der „spinalen Kinderlähmung“ in schärfster Weise betont wird.

Wenn es dem Ref. gestattet ist, einige kritische Bemerkungen an die Arbeit anzuknüpfen, so möchte er vor Allem den Mangel einer hinreichend genauen Definition dessen, was die Verfasser unter „cerebraler Kinderlähmung“ verstanden wissen wollen, hervorheben. Wir geben gern zu, dass eine derartige unanfechtbare Definition gegenwärtig vielleicht überhaupt noch nicht möglich ist. Immerhin müsste dann aber doch wenigstens die anzustrebende Nothwendigkeit klarer pathologischer Krankheitsbegriffe scharf betont werden. Sollte es sich herausstellen, dass den cerebralen Kinderlähmungen niemals ein ganz eigenartiger Krankheitsprocess zu Grunde liegt (so, wie dies doch zweifellos bei der spinalen Kinderlähmung der Fall ist), sondern dass dieselben immer nur denselben anatomischen Processen ihre Entstehung verdanken, welche wir auch bei Erwachsenen beobachten, so wäre es natürlich unmöglich, die „cerebrale Kinderlähmung“ für eine besondere Krankheit zu erklären. Man könnte dann nur untersuchen, inwiefern und warum die bekannten anatomischen Vorgänge der Embolie, Blutung u. dgl., falls sie im Kindesalter auftreten, so manche nicht zu leugnende klinische Eigenthümlichkeiten zeigen, und man könnte ferner die Schwierigkeiten der anatomischen Diagnose betonen und dieselben allmählich zu überwinden suchen. Diesen Standpunkt haben die Verfasser aber nicht in unzweideutiger Weise eingenommen. Sie halten daran fest, dass die „cerebrale Kinderlähmung“ als „definitive klinische Diagnose“ anzunehmen sei. „Man könne bei dem gegenwärtigen Stande unserer Kenntnisse nicht angeben, welche anatomischen Prozesse in diese Diagnose einbezogen, wohl aber welche davon ausgeschlossen sein sollten.“ Dies ist gewiss richtig. Aber bei diesem Punkte, wo die Verfasser stehen bleiben, scheint uns gerade erst die eigentliche Aufgabe der pathologischen Forschung anzufangen. Die tabellarischen Zusammenstellungen der Symptome und sonstiger Verhältnisse leiden oft an dem principiellen Fehler, dass offenbar Verschiedenartiges zusammengefasst und nun nach rein äusserlichen Zeichen gruppiert und gezählt worden ist. So gern wir also den Fleiss der Verfasser anerkennen, so werthvoll ihre Arbeit auch zweifellos durch die zahlreichen darin mitgetheilten wichtigen Einzelheiten ist — ein wirklicher Fortschritt in Bezug auf die zahlreichen ihrer Lösung noch harrenden grundsätzlichen Fragen betreffs der cerebralen Kinderlähmung ist durch die Untersuchungen der Verfasser nicht erzielt worden. Hieraus denselben einen Vorwurf zu machen, sind wir natürlich weit entfernt. Denn wir selbst kennen nur zu sehr die grossen Schwierigkeiten, mit denen die Erforschung gerade auch dieses Gebietes verbunden ist. Wohl aber glaubten wir unser Bedauern darüber aussprechen zu dürfen, dass die Verfasser mit dem ihnen zu Gebote stehenden reichen Rüstzeuge ausge-

zeichneter Kenntnisse und weitreichender Erfahrung auch nicht einmal den ersten Versuch gemacht haben, in die Behandlung und das Verständniss der wirklich entscheidenden Fragen etwas tiefer einzudringen.  
Strümpell.

---

#### Berichtigung.

In dem Aufsätze von Möbius über Akinesia algera ist auf S. 131—134 des vorigen Heftes leider fast durchweg „Analgesia“ anstatt „Akinesia“ gedruckt worden, ein Versehen, welches wir zu verbessern bitten. Die Redaction.

---

## XIV.

### Zwei Fälle von Lähmung der unteren Wurzeln des Plexus brachialis (Klumpke'sche Lähmung).

Aus der Klinik des Herrn Prof. Lichtheim zu Königsberg i. Pr.

Von

**R. Pfeiffer,**

Cand. med.

(Mit 5 Abbildungen im Text.)

Im Gegensatz zu den Lähmungsformen der einzelnen Armnerven, deren Krankheitsbilder der Deutung leichter zugänglich sind, bieten die zumal nach schweren Traumen zur Beobachtung gelangenden combinirten Lähmungen des Plexus brachialis bei der vielfachen Verschlingung der Faserzüge, je nachdem die einzelnen Bündel des Plexus vorwiegend betroffen werden, eine sehr wechselnde Gruppierung der befallenen Nerven- und Muskelgebiete dar. Duchenne<sup>1)</sup> stellte zuerst ein Krankheitsbild bestimmter Localisation auf (M. deltoideus, brachialis internus, infraspinatus und teres minor) und bezeichnete es entsprechend der Aetiologie als „Paralysie obstétricale infantile du membre supérieur. Als Ursache dieser Lähmungsform sah Duchenne die während der Entbindung statthabende mechanische Compression eines Theiles des Plexus brachialis an, vermochte jedoch nicht eine bestimmte anatomische Localisation anzugeben. Einige Decennien später fand Prof. Erb<sup>2)</sup> in einzelnen Fällen spontan (rheumatisch) entstandener sowie auch traumatischer Armlähmung eine ähnliche Localisation (M. deltoideus, biceps, brachialis internus und supinator longus) wie bei Duchenne's Entbindungslähmung und erbrachte auf dem Wege der elektrischen Reizung den Beweis, dass diesem klinischen Symptomcomplexe eine Läsion des 5. und 6. Cervicalnerven, resp. ihrer vereinten Stämme zu Grunde liege.

1) Electr. local. 3. édit. p. 357 ff.

2) Handb. d. Electrotherapie 1882. S. 286.

Das Krankheitsbild bei Lähmung der unteren Wurzeln des Plexus brachialis, charakterisirt durch atrophische Lähmung des Thenar, Hypothenar und der Interossei mit Verlust der elektrischen Erregbarkeit, sowie durch Anästhesie im Bereich des N. ulnaris und medianus und gleichzeitig bestehende oculopupilläre Phänomene, war schon durch eine Reihe von Beobachtungen (Flaubert<sup>1)</sup>, Paget<sup>2)</sup>, Hutchinson<sup>3)</sup>, Maury et During<sup>4)</sup>, Sands und Seguin<sup>5)</sup>, Seeligmüller<sup>6)</sup>, Bärwinkel<sup>7)</sup> u. A.) bekannt, wurde aber erst durch die experimentelle Arbeit M<sup>lle</sup> Klumpke's<sup>8)</sup> aus dem Laboratorium des Prof. Vulpian in seinen anatomischen Grundzügen völlig aufgedeckt. Trotzdem die durch Läsion der unteren Plexuswurzeln bedingten klinischen Symptome häufig zur Beobachtung gelangen, durfte es bei der relativ selten möglichen anatomischen Controle von Interesse sein, 2 zur Autopsie gelangte Fälle aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Lichtheim mitzutheilen.

#### *Beobachtung I.*

Résumé. Kauschus, 47 Jahre alt, ohne hereditäre Belastung. Eintritt des Leidens vor einem halben Jahre mit Schmerzen in der linken Brusthälfte und der entsprechenden Schulter und Oberextremität, sowie mit Parästhesien im linken Arme. Aufnahme im November 1889. Deutliche, nicht ödematöse Hervorwölbung der linken oberen Thoraxpartie. Dasselbst Venen-

1) Memoire sur plusieurs cas de luxations, dans lesquels les efforts pour la réduction ont été suivis d'accidents graves. (Répertoire général d'anatomie et de physiologie pathologique et de clinique chirurgicale 1827.)

2) Clinical lectures on some cases of local Paralysis. Med. Times and Gazette 1864.

3) Narrative of a case in which it is probable that the roots of the brachial plexus were torn through and permanent Paralysis of the upper extremity and the cervical sympathetic was produced. — Illustrations of clin. Surgery. Vol. I., et Clinical notes on Paralysis of the Branches of the ocular cervical sympathetic nerve. Ophthalmic Hospital Reports. Vol. V. 1866.

4) Case of exsection of the brachial plexus of nerves for the relief of painful neuroma of the skin. American Journ. of the med. Sciences. 1874.

5) A case of traumatic brachial neuralgia treated by excision of the cords which go to form the brachial plexus. Arch. of scientific and pract. med. 1873. Vol. I.

6) Ueber Sympathicusaffectionen bei Verletzung des Plexus brachialis. Berlin. klin. Wochenschr. 1870. S. 313. — Zur Pathologie des Sympathicus. Deutsch. Arch. für klin. Medicin. XX. 1877. — Lähmung des Sympathicus nebst Lähmung des N. ulnaris durch Schussverletzung. Berlin. klin. Wochenschr. 1872.

7) Neuropathologische Beiträge. Pathologie des Kopfsympathicus. Deutsch. Arch. für klin. Medicin. 1874. Bd. XIV.

8) Contribution à l'étude des Paralysies radiculaires du plexus brachial. Revue de Médecine 1885.

ektasie, Dämpfung und Abschwächung des Athemgeräusches. Dämpfung über dem Manubrium sterni, Prominenz der 2. Rippe. Motilität und Sensibilität am linken Arme intact. Dasselbst andauernde heftige Schmerzen. Verengung der linken Lidspalte und Pupille, träge Reaction derselben auf Lichteinfall, keine Retraction des Bulbus. Keine Abplattung der Wange, keine vasomotorischen Störungen im Gesicht. Hirnnerven intact. — Temperatur normal. Im Laufe des Monat December Ausdehnung der Dämpfung über die ganze vordere und den grössten Theil der hinteren linken Lungenpartie. Lähmung des Thenar, Hypothenar und der Interossei mit stark herabgesetzter faradischer Erregbarkeit, galvanischer EaR und geringer Atrophie. Anästhesie für feinere Berührungen, sowie Hyperästhesie bei stärkeren Stichen im Vertheilungsbezirke des N. ulnaris, medianus und intercosto-humeralis, d. h. an der ganzen ulnaren Seite der Oberextremität und der angrenzenden Schulterpartien. Normale Sensibilität in den radialen Partien des linken Armes. Stark herabgesetzte faradische Reaction der Vorder- und Oberarmmuskeln, sowie einiger Schultermuskeln (Pectoralis, Rhomboideus, Cucullaris, Supra- und Infraspinatus), galvanische EaR aller Schulter- und Armmuskeln ohne motorische Störungen und ohne nachweisbare Atrophie. Reflexe erhalten. Irreguläre Fieberbewegungen. Hohe Pulsfrequenz. Unter zunehmender Dyspnoe Exitus am 4. Januar 1890.

Klinische Diagnose. Tumor der linken Lunge, Läsion der unteren Wurzeln des linken Plexus brachialis.

Autopsie. Tumor mediastini postici (Lymphosarkom) mit Uebergreifen auf die linke Lunge und Compression der Bronchien und Gefässe derselben. — Hineinwuchern des Tumors in die Intervertebrallöcher der linken ersten und zweiten Brustwurzel und den Wirbelkanal ohne Compression des Rückenmarks. Läsion der ersten linken Brustwurzel und des ersten Ramus communicans. — 2. Brustwurzel nur bei ihrem Austritt aus dem Spinalkanal von Geschwulstmasse umgeben. Zeichnung des Rückenmarksquerschnitts normal. Stark venöse Injection der Abdominalorgane.

Histologischer Befund. Aufsteigende isolirte Degeneration der ersten und zweiten Brustwurzel. Entartung der peripheren Wurzeln an der Druckstelle. — Im obersten Cervicalmark starke Gefässinjection, Substanzverluste im Centrum der grauen Säule.

### Krankengeschichte.

Patient, hereditär nicht belastet, war in früheren Jahren im Wesentlichen stets gesund. Sein jetziges Leiden begann im Juli 1889 mit Schmerzen im linken Schultergelenk, welche in unregelmässigen Intervallen auftraten, öfters äusserst heftig waren und nach kurzer Zeit auf die ganze linke Oberextremität ausstrahlten. Mit diesen Schmerzparoxysmen waren Kältegefühl und leicht eintretende Ermüdung im linken Arme verbunden, und schon nach geringen körperlichen Anstrengungen traten Herzklopfen und hochgradige Athemnoth ein. Hierzu traten Heiserkeit, mit Expectoration schleimigen Auswurfs verbundener Husten, sowie Schmerzen in der linken Thoraxhälfte. Seit einiger Zeit besteht starke Druckempfindlichkeit der Wirbelsäule. Die Aufnahme des Patienten in die Klinik des Prof. Lichtheim zu Königsberg erfolgte am 5. November 1889.

**Status praesens.** Mittelgrosser, schwächlich gebauter Patient mit geringem Panniculus. Sensorium frei, Temperatur normal. Bei Inspection des Gesichts tritt eine deutliche Pupillendifferenz zu Tage, indem die linke Pupille sehr stark verengt ist und auch im Dunkeln nicht ganz die Weite der rechten erreicht. Der Unterschied in der Pupillenweite wird noch auffallender, wenn der Blick in die Ferne gerichtet, schwindet dagegen fast völlig beim Convergiere. Sehschärfe rechts  $\frac{1}{5}$ , links normal, Augenhintergrund intact. Hinsichtlich der Blutfülle, Temperatur und Secretion besteht keine Differenz. Ebenso wenig lassen sich Motilitäts- und Sensibilitätsstörungen innerhalb des Gesichts nachweisen.

Der Schluckact ist etwas erschwert, indem feste Speisen nur langsam hinuntergleiten und ihr Genuss Schmerzen im Rücken verursacht.

Der Hals bietet in seinen oberen Partien nichts Besonderes dar, dagegen ist seine linke untere Hälfte etwas hervorgewölbt und diese Schwellung geht auf die angrenzenden Theile der entsprechenden Thoraxhälfte über, so dass die Schlüsselbeingruben und die Fossa supraspinata links in ihren Formen etwas verwaschen erscheinen. Oedem lässt sich in den genannten Bezirken nicht nachweisen, dagegen besteht eine deutliche Ekta sie der Venen, welche nach dem Halse hinaufziehen. Der Thorax weist, abgesehen von einer auffälligen Prominenz der zweiten Rippe am Sternalansatz, normale Configuration auf; bei der Athmung scheint die linke obere Brusthälfte etwas zurückzubleiben — keine Dyspnoe. Bei der Untersuchung der Lungen geben die linken oberen Theile gedämpften Schall und auscultatorisch hört man über diesen Regionen stark abgeschwächtes Athemgeräusch und zahlreiche klanglose Rasselgeräusche. Auffallend ist eine starke Druckempfindlichkeit der linken Fossa supra- und infraspinata, welche besonders intensiv ist an einer dicht neben dem Processus spinosus des 1. Brustwirbels gelegenen umschriebenen Stelle.

Die Herzdämpfung hat nach beiden Seiten normale Ausdehnung und reicht nach oben bis zur 3. Rippe; der Spitzenstoss, nicht sichtbar, ist im 4. Intercostalraum innerhalb der Mammillarlinie schwach hehend zu fühlen. In unmittelbarem Anschluss an die Herzdämpfung folgt eine ebenfalls gedämpfte Zone, welche nach oben bis zur Fossa jugularis reicht, rechts den Sternalrand zur Grenze hat, nach links denselben um 3 Finger Breite überschreitet. Eine systolische Hebung dieses Dämpfungsbezirks lässt sich nicht constatiren, dagegen fühlt man deutliche Pulsationen im linken ersten und zweiten Intercostalraum nahe am Sternum. Auscultatorisch erweisen sich die Herztöne rein. Ueber der Dämpfung ist kein Geräusch nachweisbar. Der Puls scheint bei erhobenen Armen an der linken Radialis etwas schwächer zu sein und später einzutreffen als rechts, ist im Uebrigen aber von normaler Beschaffenheit.

Abdominalorgane intact.

Stuhl und Urin ohne pathologische Besonderheiten.

Bei der Untersuchung der Extremitäten lässt sich an den beiden unteren und der rechten oberen Extremität nichts Abnormes nachweisen. Der linke Arm erscheint ein wenig voluminöser, ist jedoch nicht ödematös. Die Venennetze sind hier stark gefüllt, die motorische Kraft etwas vermindert, der Gelenkapparat jedoch intact. Sensibilitätsstörungen fehlen, doch giebt Patient an, äusserst heftige Schmerzen in der ganzen Aus-

dehnung der linken Oberextremität zu empfinden und oft das Gefühl des Pelzigseins zu verspüren.

Im Lauf des Monats November bleiben die Schmerzen im linken Arm in unverminderter Heftigkeit Tag und Nacht bestehen, so dass nach verblicher Darreichung von Phenacetin Morphium subcutan dargereicht wird. — Der Hustenreiz dauert fort; im Sputum finden sich öfter zahlreiche Klümpchen, die zusammengesetzt sind aus verfetteten Alveolarepithelien, dagegen kein Pigment enthalten. Tuberkelbacillen nicht nachweisbar, Temperatur andauernd subnormal.

Eine Anfangs December (4. December 1889) angestellte, erneute Untersuchung zeigt die Schwellung der linken Schultergegend unverändert. Der Befund über den Lungen weicht vom früheren insofern ab, als jetzt die gedämpften Partien der linken Lunge an Ausdehnung gewonnen haben. Vorne reichen sie bis zur 5. Rippe, auf der hinteren Seite bis etwa zu derselben Höhe, dann folgt hier eine handbreite, hellklingende Zone, die ca. 3 Finger breit unterhalb des Angulus scapulae wiederum in einen Dämpfungsbezirk übergeht. Letzterer schneidet in der hinteren Axillarlinie ziemlich senkrecht ab. Auscultationsbefund über den gedämpften Bezirken unverändert, der Pectoralfremitus daselbst etwas vermindert. Die Motilität ist am linken Arme in Schulter-, Hand- und Fingergelenken sehr beschränkt, die motorische Kraft sehr gering, ein Reflex nur am Triceps auslösbar. Die Sensibilitätsprüfung ergibt eine geringe Herabsetzung des Tastsinns am 4. und 5. Finger, in welchen Patient das Gefühl des Pelzigseins verspürt; an den anderen Fingern besteht sehr feines Empfindungsvermögen.

8. December. Die Motilität am linken Arme ist im Wesentlichen unverändert. Der Druck der Hand ist sehr schwach; ausgesprochene Klauenhand (Lähmung der Interossei). Hinsichtlich der Sensibilität erweist sich die ganze Ulnarseite der Extremität für feinere Berührungen anästhetisch; Spitze und Kopf einer Nadel werden hier nicht unterschieden, stärkere Berührungen rufen lebhaftes Schmerzen hervor. An der Radialseite des Arms ist die Sensibilität normal und keine scharfe Grenze zwischen anästhetischer Zone und normal empfindendem Bezirke nachweisbar. — Die Schmerzen im linken Arm und den angrenzenden Schulterpartien bestehen fort und erreichen zeitweise eine solche Höhe, dass selbst ganz leise Berührungen an diesen Stellen vom Kranken nicht ertragen werden. Dabei wird das Allgemeinbefinden immer schlechter, die Kräfte schwinden täglich mehr und der Appetit liegt völlig darnieder.

Foetor ex ore. Obstipation.

16. December. Die Motilität im linken Arm ist etwas gebessert. Die Bewegungen in den einzelnen Gelenken werden bis auf Abduction und Adduction der Finger in mässigen Grenzen, wenn auch mit sehr geringer Kraft ausgeführt. Die für feinere Berührungen anästhetische Zone an der Ulnarseite des Armes lässt sich in die entsprechenden Partien von Axelhöhle und Schulter verfolgen. Die radialen Partien scheinen leicht hyperästhetisch. Bei der Prüfung der elektrischen Erregbarkeit zeigt sich am linken Arm die faradische Reaction im Vertheilungsbezirk des N. ulnaris und medianus sehr vermindert, die galvanische trägt den Typus der EaR. Keine deutliche Atrophie. Der Befund an



dem übrigen Körper ist im Wesentlichen unverändert; nur erscheint neben der Verengerung der linken Pupille jetzt auch die Lidspalte dieses Auges in ihrer Weite etwas vermindert. Temperaturschwankungen zwischen 36 und 38,5°. Puls beschleunigt (120). Allgemeinbefinden besser.

19. December. In der linken Supraclaviculargrube lässt sich eine haselnussgrosse geschwollene, nicht frei bewegliche Lymphdrüse nachweisen und in der Infraclaviculargrube derselben Seite ist ein harter, unbeweglicher Zapfen von etwa gleicher Grösse fühlbar. Die Schmerzen im linken Arm haben in ihrer Intensität etwas nachgelassen, dagegen bestehen hochgradige Schluckbeschwerden bei Aufnahme fester Speisen. Temperatur febril.

23. December. Die Dämpfung über den hinteren linken Lungenpartien hat an Ausdehnung gewonnen und nimmt nunmehr die ganze entsprechende Thoraxhälfte ein. Verschlechterung des Allgemeinbefindens, Temperaturerhöhung.

30. December. Bei einer erneuten Prüfung der Motilität des linken Armes erweisen sich Schulter- und Ellenbogengelenk normal beweglich, die Flexoren und Extensoren des Unterarmes sehr schwach. An der Hand sind sämtliche Muskeln paralytisch und nur eine geringe Opposition des Daumens ist noch möglich. Faradisch sind Thenar, Hypothenar und die Interossei reactionslos; galvanisch besteht in diesen Muskelgruppen EaR (träge Zuckung — AnSZ = KaSZ). Die Vorder- und Oberarmmuskeln, sowie die Mm. pectoralis major, cucullaris, rhomboidei, supra- und infraspinatus sind in ihrer faradischen Erregbarkeit stark herabgesetzt und reagieren nur noch auf die stärksten Ströme. Galvanisch geben alle Muskeln der Schulter, des Ober- und Unterarms der linken Seite träge Zuckungen.

In den ersten Tagen des Januar 1890 steigert sich die Schwäche des Patienten; der Puls wird äusserst frequent, die Athmung stark dyspnoisch — deutliche Facies Hippocratica. Exitus letalis am 4. Januar 1890.

Auf Grund der klinischen Symptome war intra vitam die Diagnose auf einen Tumor der linken Lunge mit Uebergreifen auf die unteren Wurzeln des Plexus brachialis und Mitbetheiligung der ersten und zweiten (N. intercosto-humeralis) Brustwurzel gestellt worden.

16 Stunden post mortem wird von Prof. Neumann folgender Sectionsbefund gemacht:

Die Leiche zeigt kräftigen Knochenbau, gering entwickelte Musculatur und ziemlich atrophisches Fettpolster. Nach Eröffnung des Abdomens fällt eine starke venöse Injection der vorliegenden Organe auf; die Leber überragt handbreit den Rippenbogen — Flüssigkeitsergüsse fehlen. An dem flach gebauten Thorax prominirt die 2. Rippe ziemlich erheblich und in der Umgebung des linken Schlüsselbeins unmittelbar unter der Clavicularportion des M. sternocleidomastoideus treten Geschwulstknoten deutlich hervor. Dieselben lassen sich in die Infraclaviculargrube verfolgen über die erste Rippe hinweg, deren Knorpel beginnende Verknöcherung zeigt.

In der eröffneten Thoraxhöhle zeigt sich der vordere Rand der linken Lunge mit dem Pericard verwachsen und die rechte Lunge dem rechten Sternalrand entsprechend in ganzer Ausdehnung an den Rippen adhärent.

Der linke Pleuraraum erscheint völlig obliterirt, indem die namentlich in den oberen Partien sichtbaren Geschwulstmassen sich seitlich an den Rippen entlang fortsetzen. Die beiden Blätter der rechten Pleura sind ebenfalls, jedoch nur locker verwachsen. Nach Herausnahme der Brustorgane zeigt die rechte Lunge normales Volumen und auf dem Querschnitt ödematöses, nicht sehr blutreiches Gewebe. Der ganze Raum über dem Herzen wird eingenommen von einer aus zahlreichen teigigen, markigen Knollen zusammengesetzten Geschwulst (Lymphosarkom), welche mit der medialen Fläche der linken Lunge in fester Verbindung steht. In diese mediastinale Geschwulst treten die grossen Gefässe, Aa. pulmonales und Theile des Aortenbogens ein. Der rechte Pulmonalarterienast zeigt normale Weite, der linke ist durch die Geschwulstmassen comprimirt und sein Lumen auf eine schmale Spalte reducirt. Zwischen dem linken Ast der Pulmonalis und dem linken Vorhof schiebt sich gleichfalls ein Theil der Geschwulstmasse ein.

Die linke Lunge zeigt auf dem Unterlappen einen continuirlichen pleuritischen Belag und lässt am Oberlappen zahlreiche flach prominirende, linsen- bis bohnen-grosse Knoten erkennen. Eine grosse Geschwulstmasse nimmt ferner die Lungenspitze ein, breitet sich hier in mehr als 1 Cm. dicker Schicht in den Pleurablättern aus und steht mit zahlreichen in dem Lungengewebe selbst eingebetteten Knoten in Verbindung. Auch vom Hilus aus ist die Lunge durch den erwähnten mediastinalen Tumor zurückgedrängt; die in demselben liegenden Bronchialdrüsen sind melano-tisch verfärbt. Im Unterlappen der linken Lunge finden sich auf Querschnitten zahlreiche circa erbsengrosse Eiterhöhlen mit gerötheter Wandung und die verdickten Bronchialäste zeigen in diesen Gebieten stark injicirte Schleimhaut.

Die Aorta descendens und der Oesophagus verlaufen unter der Geschwulst; die Trachea ist bis zur Bifurcation seitlich verlagert. Der linke Hauptbronchus ist in die Geschwulstmasse eingelagert und sein Lumen auf einen Durchmesser von circa  $\frac{1}{2}$  Cm. verengt. Das Gewebe zwischen den Geschwulstknoten des linken Oberlappens ist hepatisirt, dasjenige des Unterlappens zwischen den Bronchiektasien sehr schlaff, fast völlig luftleer.

Am Herzen nichts Besonderes.

An der linken Seite, mit der Muskelsubstanz in inniger Verbindung, erstreckt sich eine schwache Geschwulstplatte abwärts bis zum 4. Wirbelkörper und steht in unmittelbarem Connex mit denjenigen Theilen der Mediastinalwand, die über die erste Rippe hinweg nach dem Halse ziehen.

Ebenso ist im Zusammenhang mit dieser an der linken Seite des oberen Theils der Brustwirbelsäule befindlichen Geschwulst eine zweite an der Innenfläche der Rippen gelegene Tumormasse, die von der erwähnten, die Lungenspitze umgreifenden Geschwulstplatte zurückgeblieben ist.

Die Abdominalorgane sind ausserordentlich blutreich, im Magen und Darmtractus starke venöse Injection und Stauungskatarrh.

In dem eröffneten Spinalkanal erscheint die Dura zart, die subarachnoidalen Räume mit einer mässigen Menge klarer Flüssigkeit erfüllt. Nach Herausnahme des Rückenmarks zeigt sich auf der Hinterfläche der Wirbelkörper ein zurückgebliebener, an der linken Seite des Ligamentum posticum ausgebreiteter Geschwulstrest, der sich von da in das Foramen ver-

tebrale des 1. Dorsalnerven hineinerstreckt. Die Pia ist an der hinteren Seite zart und durchsichtig. Lenden- und Halsanschwellung normal entwickelt. Die Consistenz des Rückenmarks ist überall normal; die Zeichnung auf Querschnitten lässt nichts Abnormes erkennen.

Die 3 untersten Hals- und 3 obersten Brustwirbel worden zusammen mit den 3 ersten Rippen und dem Plexus brachialis herausgenommen. Nach Aufmeisselung der Intervertebrallöcher wird mit Sicherheit festgestellt, dass die letzte Halswurzel frei ist, während die erste Brustwurzel in der bis in den Spinalkanal hineingewucherten Geschwulstmasse aufgegangen ist, so dass der erste Ramus communicans mitbetroffen ist. Die 2. Brustwurzel liegt in ihrem spinalen und intervertebralen Verlaufe frei da und ist nur eine ganz kurze Strecke nach ihrem Austritt aus dem Intervertebralkanal von Geschwulstmassen überwuchert. Die 3. Brustwurzel ist frei.

Histologischer Befund. Das Rückenmark wurde in Müllerscher Flüssigkeit gehärtet, in Celloidin eingebettet und die einzelnen Schnittserien theils mit Carmin gefärbt, theils nach der Weigert'schen Methode behandelt.

Die prägnantesten Veränderungen finden sich in der Höhe der Compression genau auf die linke Hälfte des normal configurirten Rückenmarksquerschnittes beschränkt und zwar entsprechend dem Obductionsbefund an der ersten Brustwurzel stärker ausgeprägt als an der zweiten. Hier sieht man (s. Fig. 1 und 2) schon makroskopisch ein schmales, dem Hinterhorn

Fig. 1.

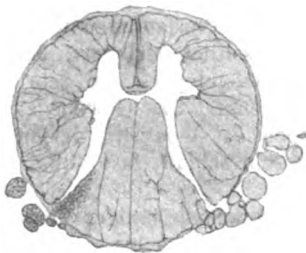
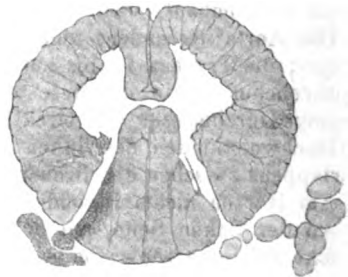


Fig. 2.



von der Peripherie bis etwa zur Mitte seines medialen Randes anliegendes Feld, welches sich durch seine hellere Färbung auf Hämatoxylinpräparaten von der dunkleren Umgebung deutlich abhebt. Das Hinterhorn erscheint dadurch deutlich verbreitert, die hinteren peripheren Wurzeln der entsprechenden Seite äusserst blass gefärbt.

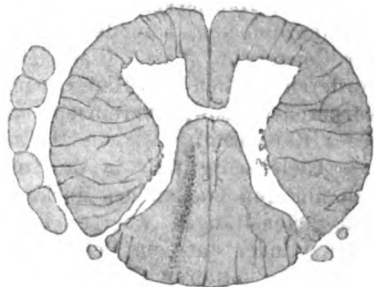
Bei der mikroskopischen Untersuchung ergibt sich folgendes Bild: Im Bereiche der beschriebenen, heller tingirten Zone sieht man Quellung der nervösen Elemente und des interstitiellen Gewebes. In den ausgedehnten Myelinscheiden zeigen die Axencylinder wechselndes Aussehen: zum Theil deutlich hypertrophisch, füllen sie allein einen Maschenraum aus, oder erscheinen von einem farblosen, homogenen Hofe oder einer leicht granulirten

Substanz umgeben; an anderen Stellen liegen sie mehr der Wand des erweiterten Maschenraumes an und bieten wechselnde Gestaltung dar, oder sie fehlen endlich ganz und es entstehen dann durch Aneinanderlagern einiger leerer Myelinschollen vacuolenartige Gebilde. Nach dem Hinterstrang zu ist die Begrenzung des degenerierten Feldes keine scharfe; vielmehr mischen sich an der Peripherie zwischen den veränderten normale Nervenfasern ein, die sich auch in den centralen Partien des entarteten Bezirkes mitten unter gequollenen Axencylindern in spärlicher Anzahl vorfinden. Die starken Fasern der hinteren Wurzeln sind an diesem Degenerationsprocess mitbetheiligt, dagegen lässt sich ein Betroffensein der Lissauer'schen Randzone in ihrem lateralen und medialen Abschnitte nicht nachweisen. Körnchenzellen konnten trotz mehrfacher genauer Untersuchung an keiner Stelle des entarteten Feldes aufgefunden werden. Im Uebrigen bot der Rückenmarksquerschnitt in diesen Höhen keine deutliche Abweichung von der Norm dar. Die vorher erwähnte hellere Färbung der linken peripheren hinteren Wurzel erwies sich mikroskopisch als Folge ausgesprochener Entartung. An einzelnen Fasern zeigt die Schwann'sche Scheide normale Begrenzungslinien und Dimensionen, während die Markscheide discontinuirlich zerklüftet ist; an anderen Stellen sieht man das Mark streckenweise in eine Unzahl an Grösse und Gestaltung sehr variirender Bruchstücke zerfallen und diese von feinsten Körnchen und Fetttröpfchen umgeben. Noch andere Fasern sind beträchtlich verschmälert, und in ihrer stellenweise ganz collabirten Schwann'schen Scheide sieht man als letzte Reste des Degenerationsprocesses vereinzelte spindelförmige Kerne. Andeutungen eines regenerativen Processes lassen sich nirgends constatiren.

Fig. 3.



Fig. 4.



Verfolgt man von der ersten Brustwurzel die Degenerationszone aufwärts, so rückt dieselbe mehr und mehr nach innen und lehnt sich im oberen Cervicalmark an das Septum intermedium an; die Goll'schen Stränge bleiben unbetheiligt.

Im Bereich des unteren Cervicalmarkes (8. Halsnerv, s. Fig. 3) entfernt sich der degenerierte Bezirk allmählich von der Peripherie des Rückenmarks und nimmt, dem medialen Rande des Hinterhorns anliegend, die

2 vorderen Drittel des Hinterstrangs, die eigentliche Wurzelzone mit Freilassung des äusseren Feldes ein. In der Höhe des 5. Cervicalnerven (s. Fig. 4) zieht sich das Entartungsfeld allmählich von dem medialen Rande des Hinterhorns zurück, so dass längs desselben von der Peripherie bis zur hinteren Commissur eine schmale Zone intacter weisser Substanz frei wird. Die Grenze zwischen normalem und entartetem Gewebe wird medial durch das Septum intermedium und seine Verlängerung gebildet, lateral sind die Contouren verwischer.

Ein Querschnitt im Niveau des 3. Cervicalnerven (s. Fig. 5) zeigt die entartete Partie unmittelbar auf der Grenze zwischen Goll'schen und

Fig. 5.



Burdach'schen Strängen deutlich sichtbar, während in dem obersten Halsmark eine scharfe Abgrenzung nicht mehr möglich ist; doch lässt sich auch hier eine Betheiligung der Goll'schen Stränge nicht constataren. Die mikroskopischen Veränderungen im Bereich des localisirten Herdes sind andauernd nahezu gleich, dagegen participiren im Halsmark die peripheren

Wurzeln nicht mehr am Degenerationsprocess. In der ganzen Cervicalanschwellung findet sich mehr oder weniger ausgesprochene Gefässinjection, die von unten nach oben an Intensität zunimmt und in der Höhe des 1. und 2. Halsnerven zu ausgedehnten, schon makroskopisch sichtbaren Substanzdefecten, besonders im Centrum der grauen Säulen auf der Höhe der Commissur, führt. Hier sieht man mikroskopisch, namentlich in den vorderen Partien der Hinterstränge, diffuse Infiltration mit rothen Blutkörperchen, sowie vereinzelte mattrothe Plaques (wahrscheinlich coagulirtes Blutserum).

Gleichzeitig fällt in den obersten Theilen des Halsmarks eine in den hinteren Theilen des Markmantels besonders deutliche, in den Vorder- und Seitensträngen weniger bemerkbare geringe Hypertrophie einzelner Axencylinder auf, ein Befund, der bald mehr und mehr zurücktritt und bereits im mittleren Cervicalmark nicht mehr deutlich nachweisbar ist.

Unterhalb der 2. Brustwurzel lassen sich deutliche Abweichungen von der Norm an grauer und weisser Substanz nicht mehr nachweisen.

### Epikrise.

Vor der Erörterung der klinischen und anatomischen Merkmale unseres Krankheitsfalles beabsichtige ich in Kürze die Resultate, zu welchen M<sup>me</sup> Déjérine-Klumpke in ihrer citirten Arbeit gelangt

ist, zu erwähnen, um dieselben dann mit dem bei unserem Patienten gemachten Befunde zu vergleichen.

In ihrem Aufsatz führt die Verfasserin als charakteristische Merkmale bei Lähmung der unteren Plexuswurzeln folgende an: „Paralyse et atrophie des éminences thénar, hypothénar et des interosseux, perte de la contractilité électrique; anaesthésie de la moitié interne de la main et de l'avant-bras, c'est à dire de la zone de distribution cutanée du cubital et du brachial cutané interne, phénomènes oculo-pupillaires: myosis, rétrécissement de l'orifice palpébral, petitesse du globe oculaire.“ Als anatomisches Substrat des geschilderten Symptomencomplexes sieht Klumpke in Uebereinstimmung mit den anderen Autoren eine genau auf die unteren Wurzeln des Plexus brachialis beschränkte Läsion an und führt zum ersten Male mit aller Sicherheit die oculopupillären Phänomene auf eine Mitbetheiligung des Ramus communicans der ersten Brustwurzel zurück. Experimente, die im Laboratorium des Prof. Vulpian ad hoc an Hunden angestellt wurden, ergaben als Resultat: „La section ou l'arrachement des nerfs du plex. brachial ne s'accompagnent de phénomènes oculo-pupillaires que lorsque le rameau communicant du premier nerf dorsal est intéressé. Les phénomènes oculo-pupillaires existent toujours seuls, ils ne sont jamais accompagnés de troubles vasomoteurs, comme les nerfs vasomoteurs de la face passent par les 3, 4, 5<sup>m</sup>es paires dorsales.“

Vergleichen wir mit diesen Ergebnissen der französischen Arbeit die bei unserem Patienten gemachten klinischen und anatomischen Befunde, so ergibt sich in allen wesentlichen Punkten eine grosse Congruenz. Auch hier fällt in erster Reihe die eigenartige Combination auf von oculopupillären Phänomenen (Verkleinerung der Lidspalte, sowie Verengerung und träge Reaction der Pupille) mit Lähmung des Thenar, Hypothenar und der Interossei und Anästhesie im Bereich des N. ulnaris und medianus. Abweichend dagegen ist bei unserem Kranken die Ausdehnung der Anästhesie auf die ulnaren Partien des Oberarms und Schultergürtels, d. h. im Gebiete des N. intercosto-humeralis, wie sie auch in einem Falle von Seeligmüller (l. c.) zur Beobachtung gelangte und die ein Betroffensein des Ramus communicans des 2. Dorsalnerven voraussetzt.

Die geringe Atrophie der gelähmten Muskelgruppen findet wohl in der relativ kurzen Dauer des Krankheitsprocesses befriedigende Erklärung, ebenso wird die galvanische EaR aller Arm- und Schultermuskeln der linken Seite durch den Sitz der Geschwulstmasse inmitten des Plexus brachialis verständlich.

Die intra vitam beobachteten krankhaften Phänomene über der linken Lunge sind lediglich durch das Vorhandensein des Tumors bedingt und bedürfen keiner weiteren Erläuterung.

Ist somit unser Fall klinisch ein nahezu typisches Symptomenbild für Lähmung der unteren Plexuswurzeln, so werden auch in anatomisch-pathologischer Hinsicht die experimentell gewonnenen Resultate Klumpke's vollauf bestätigt. Schon bei der Autopsie konnte mit Sicherheit eine Betheiligung der ersten und zweiten Brustwurzel constatirt werden; die erste war in einer ganzen Strecke ihres Verlaufes von der Ursprungsstelle an, die zweite nur bei ihrem Austritt aus der Intervertebraloöffnung in Geschwulstmasse eingebettet. Histologisch konnte dann eine secundäre Degeneration der ersten und zweiten linken Brustwurzel, entsprechend der Lage des Tumors im Spinalkanal, sicher nachgewiesen und in ihrem aufsteigenden Verlaufe bis zum oberen Halsmark verfolgt werden. Für die Auffassung des mikroskopischen Befundes, als einer durch Compression von Seiten des Tumors bedingten secundären Degeneration, sprechen auch die Veränderungen der peripheren hinteren Wurzel an der Druckstelle. Dieselben zeigen alle Charaktere einer Entartung, von den Initialstadien der Degeneration bis zu weit vorgeschrittenem Zerfall von Markscheide und Axencylinder.

Somit ist in unserem Falle unzweifelhaft die Läsion der ersten und zweiten linken Brustwurzel mit ihren Rami communicantes nachgewiesen; die Degeneration der letzteren konnte sich natürlich centralwärts infolge der intacten Verbindung mit den trophischen Ganglienzellen des Vorderhorns nicht geltend machen.

Hiermit dürften zum ersten Male, soweit ich aus der mir zugänglichen Literatur ersuchen konnte, die experimentell an Hunden gewonnenen Resultate Klumpke's durch genaue anatomisch-histologische Untersuchungen am Menschen bestätigt sein.

Allein noch in einer anderen Hinsicht dürfte unsere Beobachtung Interesse beanspruchen, nämlich hinsichtlich der Frage über den Faserverlauf in den Hintersträngen des menschlichen Rückenmarkes.

Unsere Kenntniss über den Aufbau der Hinterstränge stützt sich im Wesentlichen auf das Studium der experimentell an Thieren erzeugten Degeneration und ist Gegenstand zahlreicher eingehender Forschungen gewesen.

Nach der grundlegenden Arbeit von Türk und den wichtigen embryologischen Untersuchungen Flechsig's über die Leitungsbahnen im Rückenmark gelangte Schiefferdecker<sup>1)</sup> durch Zu-

1) Ueber Regeneration, Degeneration und Architektur des Rückenmarks. Virchow's Archiv. Bd. 67. 1876.

sammenstellung von aufsteigender secundärer Degeneration nach querer Durchtrennung des Hundrückenmarkes und jener Veränderungen, die man beim Menschen nach Compression der Cauda equina nachgewiesen hatte, zu der Anschauung, dass die Goll'schen Stränge von Fasern ausgefüllt sind, die von den unterhalb des letzten Brustnervenpaares eintretenden Nervenwurzeln zum Gehirn aufsteigen.

Später constatirte Singer<sup>1)</sup> bei seiner experimentellen Studie über secundäre Degeneration im Rückenmark des Hundes eine ungeahnte Regelmässigkeit der Vertheilung auf dem Querschnitt bei allen direct zur Medulla oblongata aufsteigenden hinteren Wurzelfasern. Der Autor fand bei der Durchschneidung des unteren Rückenmarksabschnittes constant in der Eintrittshöhe des durchschnittenen Nerven das Degenerationsfeld dem medialen Rande des Hinterhorns anliegend, dann ein successives Vorrücken der Entartungszone nach der medialen Seite, während sich die entarteten Fasern des nächst höheren Nerven lateral anlagerten. Die Bildung der Goll'schen Stränge wäre nach Singer so zu erklären, dass von jeder hinteren Wurzel eine geringe Faseranzahl als directe Bahn zur Medulla oblongata verläuft, wobei sich vielleicht noch andere aus der grauen Substanz stammende Fasern zugesellen. An ihrem Aufbau betheiligen sich die Sacral- und Lumbarnerven, von den Dorsalnerven ist dieses nicht mit Sicherheit zu constatiren.

Die von Singer für die untereren Spinalnerven gefundene gesetzmässige Vertheilung der Degeneration wurde bald darauf von Kahler<sup>2)</sup> in ihrer Gültigkeit auch auf die Dorsal- und Cervicalnerven ausgedehnt. Um die Veränderungen nach geringer Compression des Rückenmarks zu erforschen, injicirte der genannte Autor Hunden flüssiges Wachs in das Lumen des Spinalkanals, und zwar meist auf der Grenze des Dorsal- und unteren Halsmarks, und untersuchte dann das Rückenmark der in verschiedenen Perioden nach der Operation getödteten Thiere. Bei einem seiner Versuchsthiere, das die Rückenmarkscompression 5 Wochen überlebte, fand Kahler eine Läsion des 1. und 2. Brust- und der 4. untersten Halsnerven und bei mikroskopischer Untersuchung eine Degenerationszone in dem einen Hinterstrang, welche hinsichtlich des Verlaufes und der Gestaltung nahezu völlige Analogie mit dem bei unserem Patienten constatirten Entartungsbezirke aufweist. Gestützt auf diese und

1) Ueber secundäre Degeneration im Rückenmark des Hundes. Sitzungsbericht der Wiener Akademie, mathem.-naturw. Klasse. Bd. LXXXIV. 1881.

2) Ueber die Veränderungen, die sich im Rückenmark infolge einer geringgradigen Compression entwickeln. Zeitschr. f. Heilkunde. Prag 1882.



ähnliche Befunde bestätigte Kahler die Singer'schen Resultate und schloss daraus, dass, je tiefer die Eintrittsstelle einer hinteren Wurzel ist, um so näher die direct in dem gleichseitigen Hinterstrange aufsteigenden Fasern derselben dem hinteren Ende des Septum medianum stehen. Gleichzeitig stellte Kahler, wie schon vorher Schiefferdecker (l. c.), die Sonderung des Hinterstranggebietes in 2 Bezirke (Goll'sche und Burdach'sche Stränge) als nicht durchführbar hin.

Beobachtungen von Compression der Cauda equina am menschlichen Rückenmark führten Schultze<sup>1)</sup> zu ähnlichen Anschauungen über die Constituirung der Goll'schen Stränge, wie sie schon Schiefferdecker ausgesprochen hatte. Es stellen nach seiner Ansicht die zarten Stränge die längsten Faserzüge desjenigen Systems von Faserbündeln dar, die als centripetale Fortsetzungen der hinteren sensibeln Wurzeln der Unterextremitäten und vielleicht auch des Dorsaltheils anzusehen sind.

In der letzten über diesen Gegenstand veröffentlichten Arbeit von Singer und Münzer<sup>2)</sup> gelangen die genannten Autoren nach zahlreichen Experimenten an Thieren (Warm- und Kaltblütern) zu folgenden Resultaten: „Jede hintere Wurzel zerfällt bei ihrem Eintritt in das Rückenmark in 3 Abschnitte: Ein Theil strahlt in die graue Substanz des Hinterhorns ein und zwar einerseits direct in die Spitze desselben, andererseits in dessen Innenfläche nach Durchtritt durch den gleichnamigen Hinterstrang; die Einstrahlung erfolgt zum Theil weit nach vorne in die graue Substanz des Vorderhorns. Ein zweiter Theil der Wurzelfasern steigt in dem Hinterstrang aufwärts und tritt während seines Verlaufs nach oben immer mehr nach innen, dabei an Faserzahl erheblich abnehmend, so dass anzunehmen ist, dass auf diesem Wege nach oben sich Fasern in die graue Substanz einsenken; ein kleiner Rest dieser Fasern als dritter Theil endlich erreicht die Medulla oblongata und senkt sich von den unteren Spinalnerven her in den Kern der zarten, von den oberen her in den Kern der Burdach'schen Stränge. — Ausserdem mischen sich wahrscheinlich den Hintersträngen Fasern aus der grauen Substanz bei, und zwar kurze, die nach kurzem Verlauf in die graue Substanz

1) Beitrag zur Lehre von der secundären Degeneration im Rückenmark des Menschen, nebst Bemerkungen über die Anatomie der Tabes. Arch. f. Psych. Bd. XIV. 1883.

2) Beiträge zur Anatomie des Centralnervensystems, insbesondere des Rückenmarks. Wiener Denkschriften, mathem.-naturw. Klasse. 1890.

wieder zurückkehren, und lange zur Medulla oblongata aufsteigende. Nach einer Unterbrechung durch graue Substanz in den Kernen der Goll'schen und Burdach'schen Stränge erfolgt der Uebertritt der langen Hinterstrangbahnen in die Schleifenbahn der gekreuzten Seite.“

Aehnliche Anschauungen über den Verlauf der Hinterstränge veröffentlicht Barbaci<sup>1)</sup> in seiner vor Kurzem erschienenen Arbeit, weicht aber in so weit von der Singer'schen Theorie ab, als nach seinen Forschungen bei Thieren die hinteren Wurzelfasern in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks an der Bildung der Goll'schen Stränge participiren, eine Ansicht, die schon einige Jahre früher Hofrichter<sup>2)</sup> aufgestellt hatte.

Sehen wir nun, in wie weit unser Krankheitsfall, der wohl die erste Beobachtung einer auf 2 Wurzeln beschränkten secundären Degeneration im Rückenmarke des Menschen darstellt, zur Klärung der verschiedenen oben citirten Anschauungen beitragen kann.

Die auffallende Analogie, die sich, wie erwähnt, hinsichtlich des Verlaufes und der Formirung der Degenerationszone in unserem Falle und dem von Kahler 5 Wochen nach der Operation bei einem Hunde gemachten Befunde vorfindet, stützt die experimentell gewonnenen Resultate von Kahler und Singer und beweist die unzweifelhafte Richtigkeit der Theorien jener Autoren über das typische, gesetzmässige Aufsteigen der Degeneration in den Hintersträngen. Die weiteren, in der neuen Arbeit von Singer und Münzer bei Anwendung der Marchi'schen Methode<sup>3)</sup> gewonnenen Anschauungen über die aus der grauen Substanz sich beimengenden Fasern konnten aus nahe liegenden Gründen durch unsere Beobachtung in ihrer Richtigkeit nicht erhärtet werden.

Die Ansicht Barbaci's über den Aufbau der Goll'schen Stränge bestätigte sich in unserem Falle nicht, vielmehr schnitt die Degeneration hart an dem Septum intermedium ab und selbst im obersten Cervicalmark liess sich eine Mitbetheiligung der zarten Stränge nirgends nachweisen. Somit muss bis zu weiteren Beobachtungen am menschlichen Rückenmark an der Singer'schen Theorie für den Menschen festgehalten werden.

Die im oberen Cervicalmark constatirte geringe Hypertrophie

---

1) Die secundären systematischen aufsteigenden Degenerationen des Rückenmarks. Centralbl. für allg. Pathologie und pathol. Anatomie. Mai 1891.

2) Ueber aufsteigende secundäre Degeneration des Rückenmarks. Dissertation. Jena 1883.

3) Marchi u. Algeri, Rivista sperimentale di freniatria e di med. legale. 1887. p. 208.

einzelner Axencylinder in den weissen Stranggebieten ist schon mehrfach beobachtet worden und beansprucht wohl keine besondere pathologische Bedeutung.

### *Beobachtung II.*

Résumé. Patient 20 Jahre alt. Keine hereditäre Belastung. Angeblich nach Erkältung acut einsetzende Gangstörungen und rasche Entwicklung einer totalen Paralyse beider Unterextremitäten, der Bauch- und Rückenmusculatur. Verlust der Sensibilität in allen Qualitäten an der unteren Körperhälfte beiderseits bis zur Nabelhöhe, Herabsetzung der Sensibilität in den oberen Partien des Leibes und den angrenzenden Theilen des Thorax bis zur Brustwarze. Verlust der Patellarreflexe nach vorausgegangener Steigerung, stumpfwinklige, nicht schmerzhaftes Kyphose vom 7. Hals- bis 2. Brustwirbel; Oberextremitäten intact. Retentio urinae. Priapismus. Decubitus in der Sacralgegend. Im weiteren Verlauf unter irregulären Fieberbewegungen Fortschreiten des Processes auf die Oberextremitäten, Verminderung ihrer motorischen Kraft. Rechts Anästhesie für feinere Berührungen und Thermoanästhesie an der ulnaren Seite der Hand und des Vorderarms, sowie beginnende atrophische Lähmung der Handmusculatur. Geringe Verengerung der rechten Pupille. Auftreten der gleichen Phänomene am linken Arm. Reissende Schmerzen in beiden Oberextremitäten. Ausdehnung der Anästhesie und Thermoanästhesie beiderseits auf die ulnaren Seiten der Oberarme und Schultergürtel (N. intercosto-humeralis). Zunehmende Verengerung beider Pupillen bei gleichzeitiger Verkleinerung der Lidspalte und Retraction des Bulbus. Fehlen von trophischen und vasomotorischen Störungen im Bereich des Gesichts. Die Hirnnerven intact. Paralyse des Thenar, Hypothenar und der Interossei mit ausgesprochener Atrophie und EaR, rechts stärker wie links. Wachsende Bewegungsstörungen in Ellenbogen- und Schultergelenken. Lähmung der Extensoren des Vorder- und Oberarms rechts, links nur Parese derselben. Atrophie beider Arme und der angrenzenden Schultermuskeln. Atrophie und Verlust der elektrischen Erregbarkeit in den Unterextremitäten. Paralyse der Blase. Schluckbeschwerden. Diaphragmalähmung. Intercurrente Pneumonie. Exitus.

Krankheitsdauer 11 Monate.

Klinische Diagnose. Leitungsunterbrechung in der Höhe des oberen Brust- und unteren Halsmarkes durch Wirbeltuberculose. Doppelseitige Läsion der unteren, später auch der oberen Wurzeln der Plexus brachiales.

Autopsie. Sarkom der Wirbelsäule mit theilweiser Zerstörung der Wirbelkörper und Ausfüllung des Spinalkanals im Bereich der 3 unteren Cervical- und des ersten Dorsalwirbels. Der Rückenmarksquerschnitt in dieser Höhe sehr verkleinert; seine Zeichnung nicht deutlich verändert. Starke Hyperämie in den vergrößerten Bauchorganen. Ulcus ventriculi.

Histologischer Befund. Im Bereiche der Compressionsstelle ausgesprochene myelitische Veränderungen. In den obersten und den unteren Theilen des Rückenmarks typische secundäre Degeneration.

## Krankengeschichte.

Hirsbrunner, 20 Jahre alt.

Die Vorgeschichte des Patienten, dessen Vater an Schwindsucht gestorben, bietet keine Anhaltspunkte für die Entstehung seines jetzigen Leidens. Dasselbe setzte vor 20 Tagen, am 30. August 1887, ganz plötzlich mit Schmerzen in der Dorsalregion der Wirbelsäule ein, welche, anfangs von nur geringer Intensität, am dritten Tage an Heftigkeit zunahmen, durch ein eigenthümliches Prickeln und Stechen charakterisirt waren und nach einer Woche ebenfalls plötzlich schwanden. Ein Müdigkeitsgefühl in den Beinen, welches Patient seit dem 5. September infolge körperlicher Anstrengung in den Abendstunden verspürte, machte 3 Tage später nach erneuter Anstrengung einer erheblichen Beschränkung im Gehen Platz und bereits am 10. September war der Kranke ausser Stande, sich fortzubewegen. Das Leiden, von dem consultirten Arzte für acuten Gelenkrheumatismus gehalten und entsprechend behandelt, schritt rasch vor und seit dem 11. September war Hirsbrunner nicht mehr fähig, beide Unterextremitäten zu bewegen. Zu diesen Symptomen gesellten sich vor 4 Tagen Obstipation, sowie Retention des Harns, der nur mit grosser Mühe entleert werden kann.

Als ätiologisches Moment führte der Kranke langdauernden Aufenthalt in feuchtkalter Wohnung auf.

Die Aufnahme des Patienten in die Klinik des Prof. Lichtheim zu Bern erfolgte am 19. September 1887.

Status praesens. Patient, ein kräftiges Individuum, zeigt etwas blasse Gesichtsfarbe, gut entwickelte Musculatur, sowie mässigen Panniculus. Die Untersuchung der Lungen ergibt normalen Befund.

In der Herzgegend gewahrt man diffuse Pulsationen; die Herzdämpfung ist nicht vergrössert, die Töne sind rein, der 2. Pulmonalton etwas gespalten. Der Puls ist regelmässig. Temperatur leicht febril.

Das namentlich in den unteren Partien aufgetriebene Abdomen zeigt, abgesehen von einem Hochstand der Blase, die, stark gefüllt, nahe an den Nabel heranreicht, im Wesentlichen normale Verhältnisse.

Bei der Aufnahme des Status nervosus zeigen sich die nachweisbaren Störungen am deutlichsten ausgeprägt an den Unterextremitäten und den angrenzenden Theilen des Rumpfes hinauf bis zum Nabel, dann folgt eine Zone, welche pathologische Befunde geringerer Intensität darbietet und in der Höhe der Brustwarzen abschliesst, so dass Kopf, Hals und Oberextremitäten normale Verhältnisse aufweisen.

Die Motilität ist an den Unterextremitäten völlig geschwunden, an der Bauch- und Rückenmusculatur nahezu aufgehoben, so dass Patient sich aus der Rückenlage nicht aufzurichten, noch seitliche Bewegungen des Rumpfes auszuführen vermag.

Die Sensibilität zeigt in den genannten Gebieten hochgradige Veränderungen in fast allen Qualitäten. Tastsinn und Schmerzempfindung fehlen völlig an der unteren Körperhälfte und sind verringert in der Region zwischen Nabel und Brustwarzen, in welcher nur stärkere Berührungen gefühlt und Nadelstiche nicht schmerzhaft empfunden werden. Bei der Prüfung des Temperatursinns zeigt sich die Empfindung für Kälte an den Beinen erloschen, so dass die Berührung mit einem kalten Reagenzglase

ebenfalls das Gefühl der Wärme hervorruft. An dem ganzen Rumpfe bis zu den Brustwarzen wird keine Temperaturangabe gemacht, vielmehr die Berührung mit einem heissen oder kalten Reagenzglas höchstens als solche gefühlt.

Der Drucksinn ist normal.

Die Perception passiver Bewegungen erweist sich nicht ganz intact, indem Patient passive Bewegungen in den Hüft-, Knie- und Fussgelenken zwar empfindet, dieselben aber nur unklar zu deuten vermag.

Der Muskelsinn ist erheblich gestört; der Kranke fühlt die Lageveränderungen, ohne jedoch ihren Charakter angeben zu können.

Die Fusssohlen- und Patellarreflexe sind etwas gesteigert.

Die Blasenfunction ist geschwächt; es besteht Retentio urinae, jedoch vermag H. unter grosser Anstrengung den Blaseninhalt zu exprimieren und spürt die Entleerung des Harns bei Beginn, nicht aber während ihrer Dauer.

Die elektrische Untersuchung ergibt in den gelähmten Partien stark herabgesetzte faradische Erregbarkeit. Die galvanische Reaction tritt nur ein, wenn die stärksten Ströme eine Zeit lang einwirken.

An der Wirbelsäule lassen sich Verkrümmungen nicht constatiren.

14. October. Zu den bestehenden motorischen und sensiblen Veränderungen an Unterextremitäten und Rumpf gesellen sich Störungen in der Motilität der Arme, indem die Bewegungen in den einzelnen Gelenken zwar ausführbar sind, jedoch nur mit geringer Kraft erfolgen. Die Bewegungen der Finger sind stark beschränkt; die Flexion ist nicht ganz möglich, die Hand kann nicht zur Faust geballt werden. Dynamometer links 4, rechts 2.

Die Sensibilität ist am Kopfe, Hals, den Armen und oberen Thoraxpartien von der 3. Rippe an ein wenig gesteigert.

An der Wirbelsäule wird eine nicht schmerzhaft, mehr stumpfwinklige Kyphose vom 7. Hals- bis 2. Brustwirbel nachweisbar.

Die Patellar- und Bauchhautreflexe sind erloschen.

Priapismus.

Der Urin ist alkalisch, eiweissfrei, mit starkem Phosphatsedimente. Stuhl stark diarrhoisch, übelriechend. Ordination: Tinct. opii.

31. October. An dem rechten Vorderarm im mittleren Drittel, entsprechend der Ulnarseite, lässt sich eine für ganz oberflächliche Berührungen und Nadelstiche anästhetische Zone nachweisen. Die Motilität ist besonders an der rechten Hand erheblich gestört und eine Abmagerung daselbst deutlich sichtbar. Die Opposition von Daumen und kleinem Finger ist beiderseits nicht ausführbar, das Auseinanderspreizen der Finger rechts unmöglich. (Lähmung der Interossei.)

5. November. Entwicklung von Decubitusgeschwüren am Kreuzbein. Faradisch sind die Muskeln der Oberextremitäten in normaler Weise erregbar, dagegen besteht beiderseits galvanische EaR (KaSZ = AnSZ) im Abductor und Adductor des Daumens.

Bei einer am 7. November statthabenden klinischen Vorstellung wird auf Grund des genannten Befundes die Diagnose auf eine acute Leitungsunterbrechung der Nervenbahnen zunächst für die unteren, sodann auch für die oberen Extremitäten, gestellt. Als Ursache der acuten Leitungsunterbrechung wird infolge der bestehenden Prominenz der oberen Brustwirbel

eine chronisch-tuberculöse Affection der Wirbelkörper angenommen und die geringe Lähmung der Oberextremitäten als eine periphere aufgefasst, bedingt durch Lähmung der unteren Wurzeln der Plexus brachiales.

Therapeutisch wird zur Ausgleichung der Deformität Extensionsbehandlung ordinirt.

17. November. Eine Sensibilitätsprüfung an den oberen Extremitäten ergibt links im unteren Theile der Innenseite des Oberarms eine circumscribede Stelle, an welcher Spitze und Kopf einer Nadel nicht immer genau unterschieden werden.

Trotzdem der Streckapparat, welcher dem Kranken heftige Beschwerden verursacht, beseitigt wird, bleibt die Wirbelsäule im Bereiche der Kyphose äusserst schmerzhaft, so dass Patient schon bei den leisesten Berührungen aufschreit. Irreguläre Fieberbewegungen.

24. November. Bei Prüfung der Motilität der rechten Oberextremität erweisen sich die Hebe- und Adductionsbewegungen im Schultergelenk beschränkt und gleichzeitig tritt eine deutliche Abmagerung der Interossealräume, des Thenar und Hypothenar, sowie eine beginnende Atrophie der Armmuskulatur zu Tage. Die motorische Kraft der Handmuskulatur ist nahezu völlig geschwunden; ein Dynamometer wird kaum in der Hand gehalten, ein Druck auf denselben nicht ausgeübt.

Am linken Arme sind Hebe- und Adductionsbewegungen gleichfalls beschränkt und mit Schmerzen im oberen Abschnitt der Wirbelsäule verbunden; anderweitige Bewegungsstörungen der betreffenden Extremität lassen sich nicht constatiren. Dynamometer 6. Die Interossealfurchen sind ein wenig vertieft, der Thenar nur dürftig entwickelt, der Tricepsreflex nicht auslösbar.

Die Sensibilitätsverhältnisse sind an beiden Armen unverändert.

In der Folgezeit stellen sich in Zwischenräumen von wechselnder Dauer in den Armen und oberen Thoraxpartien Schmerzen ein. Die Sensibilität scheint an der anästhetischen Zone des rechten Arms etwas gebessert, ist dagegen an der linken Oberextremität im Bereiche einer die Ulnarseite des Vorderarms einnehmenden Partie etwas abgestumpft.

Mitte Januar 1888 ist eine deutliche Atrophie des linken Oberarms und eine Abnahme der motorischen Kraft daselbst wahrnehmbar, und die betreffende Extremität ist Sitz häufiger intensiver Schmerzen. Temperatur febril.

Im Laufe des Monat Februar bleibt der Status nervosus unverändert. Infolge der namentlich in den Abendstunden sich häufig einstellenden, äusserst intensiven Schmerzen in den Armen wird öfters Antipyrin subcutan angewandt, ohne jedoch eine wesentliche Linderung der Beschwerden zu erzielen. Temperatur schwankt zwischen 36 und 38,5°.

März 1888. Eine erneute elektrische Prüfung ergibt neben der erwähnten galvanischen EaR in beiden Daumenballen beiderseits eine EaR in den Muskeln des 5. Fingers (träge, wurmförmige Zuckung, AnSZ grösser als KaSZ). Faradisch sind Thenar, Hypothenar und Interossei an beiden Händen reactionslos. Die faradische Erregbarkeit der Armmuskeln ist beiderseits normal, die galvanische rechts bedeutend, links nur wenig herabgesetzt.

Die ziemlich stark atrophischen, sich schlaff anfühlenden Unterextremitäten zeigen normale elektrische Erregbarkeit und hinsichtlich der nervösen Störungen keine Veränderungen.

Die Sensibilitätsdefecte sind an beiden Armen annähernd gleich; sie nehmen eine Zone ein, welche dorsal- und volarwärts am 5., 4. und der ulnaren Hälfte des 3. Fingers beginnt und als schmales Band am ulnaren Rand bis zum Oberarm und den angrenzenden Partien des Schultergürtels hinaufzieht (N. ulnaris, medianus und intercosto-humeralis).

Genannte Gebiete erweisen sich beiderseits für feinere Berührungen anästhetisch und ziemlich starke Nadelstiche werden hier nur als Berührung empfunden. Gleichzeitig besteht in der anästhetischen Zone des rechten Arms eine Verlangsamung der Schmerzempfindung, indem das Durchstechen einer Hautfalte erst einige Minuten später als schwacher Stich gefühlt und der Ort des Reizes nicht genau localisirt wird. Temperatur zwischen 36° und 38,5°.

April. Hinsichtlich der Motilitätsverhältnisse der oberen Extremitäten wird eine geringe Schwäche der Extensoren des rechten Vorderarms bemerkbar. Die Unterextremitäten sind Sitz häufiger, ziemlich intensiver Schmerzen, welche in den Abendstunden exacerbiren und nach mehrtägiger Darreichung von Phenacetin in Dosen von 0,5 Grm. schwinden. Temperatur febril.

Mai. Totale Lähmung der Extensoren des rechten Oberarms, links nur geringe Schwäche derselben. Beide Oberextremitäten, sowie die angrenzenden Partien der Schultergürtel sind ausgesprochen atrophisch und zeigen leichte Abschilferung der Epidermis. Der Athmungstypus ist verändert: an der Respiration participiren nur die oberen Thoraxpartien, das Diaphragma steht völlig still, das Epigastrium wird inspiratorisch eingezogen (Lähmung des Zwerchfells). — Totale Paralyse der Blase. Irreguläre Fieberbewegungen.

Im Laufe des Monat Juni klagt Patient über heftige Schmerzen, die bald in den Armen, bald in der Wirbelsäule, zu anderen Zeiten in den seitlichen Abschnitten des Brustkorbes auffallungsweise auftreten. Die Darreichung von Phenacetin ist von wechselndem Erfolg begleitet.

13. Juli. Die Motilitätsverhältnisse sind annähernd dieselben; nur sind die Bewegungen in den Schultergelenken stärker beschränkt, theilweise völlig aufgehoben (Abduction und Adduction). Sodann erfolgen alle Bewegungen der Oberextremitäten absatzweise mit gleichzeitigen tremorartigen Bewegungen. Der Kopf kann nur wenig seitlich gedreht, nicht aber gebeugt werden.

Die linke Nasolabialfalte erscheint etwas vertieft; die auf Stecknadelkopfgrosse verengten Pupillen reagieren prompt. Hirnnerven intact.

Die total paralytischen Unterextremitäten sind besonders in den unteren Partien, weniger ausgesprochen an den Oberschenkeln ödematös.

14. bis 19. Juli. Intercurrente Pneumonie im rechten hinteren Unterlappen. Starke Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens. Hochfebrile Temperatur (40,5). Ord.: Kampher und Benzoö.

20. Juli. Eintritt der Krisis.

25. Juli. Das Schlucken fester Speisen ist sehr erschwert, das Kauen mit Schmerzen in den Zähnen verbunden. Verengerung beider Lidspalten; leichte Retraction der Bulbi. Hirnnerven intact. Sensibilitätsverhältnisse unverändert. Die Unterextremitäten sind elektrisch unerregbar. Die Extensoren der Vorderarme reagieren nur bei Anwendung stärkerer Ströme.

30. Juli. Plötzliche Verschlechterung des Allgemeinbefindens. Puls unregelmässig, sehr frequent. Delirien. Exitus.

Die am 1. August gemachte Section (Prof. Langhans) gewährt folgenden Aufschluss:

Der Körper ist stark abgemagert; die Brustorgane normal, starke Blutfüllung in den vergrösserten Abdominalorganen. Altes Ulcus an der kleinen Curvatur des Magens.

An den Schädeldecken nichts Abnormes. Die weichen, etwas anämischen Hirnhäute sind gleichmässig ein wenig verdickt; die Seitenventrikel, etwas dilatirt, enthalten klaren, leicht blutigen Inhalt in mässiger Menge. Die mässig durchfeuchtete Hirnsubstanz zeigt geringen Blutinhalte und bietet sonst keine pathologischen Veränderungen dar.

In der Nackengegend zwischen 3. Hals- und 3. Brustwirbel findet sich zu beiden Seiten der Dornfortsätze eine flache, elastische Vorwölbung, in deren Bereich die Processus spinosi nur wenig fühlbar sind. Schnitte, welche zur Freilegung der Wirbel zum Zwecke der Eröffnung des Spinalkanals gemacht werden, lassen erkennen, dass die genannte Vorwölbung durch eine Tumormasse bedingt wird, die, unmittelbar unter der Musculatur gelegen, aus einem grauen transparenten Gewebe besteht, welches von frischeren und älteren Blutungen durchsetzt wird. Mikroskopisch erweist sich die Geschwulstmasse, welche auf der Schnittfläche stark hervorquillt und nur klares Serum abstreichen lässt, aus Spindelzellen zusammengesetzt. In dieses sarkomatöse Gewebe sind die Dornfortsätze des 7. Hals- und der 2 obersten Brustwirbel eingebettet. Der Wirbelkörper des 7. Hals- und 1. Brustwirbels ist zerstört und der freigelegte Spinalkanal im Bereiche einer Region, welche die 3 untersten Cervical- und den 1. Dorsalwirbel umfasst, von Sarkommassen ausgefüllt. Diese, mit der hinteren und seitlichen Fläche der Dura verwachsen, dringen durch die Foramina intervertebralia nach aussen und vereinen sich mit den erwähnten äusseren, den Dornfortsätzen aufliegenden Geschwulsttheilen. Die Dura zeigt unterhalb und oberhalb des Tumor keine Veränderungen, ist vielmehr nur stark gespannt und es fliesst beim Anschneiden eine Menge klarer Flüssigkeit heraus. Die Pia, mässig injicirt, ist im Bereiche der Geschwulst mit der Dura unlöslich verwachsen. Das obere Halsmark ist stark gequollen, seine Zeichnung nicht deutlich verändert. In der ganzen Ausdehnung der Geschwulst ist das Rückenmark stark comprimirt und hat, ebenso wie die abgehenden Nervenwurzeln, ein bindegewebiges fibröses Aussehen. Von dem Abgang des 2. Dorsalnerven an lässt die Zeichnung des Rückenmarksquerschnittes keine deutliche Abweichung von der Norm erkennen.

In der rechten oberen Thoraxapertur drängt sich gleichfalls Geschwulstmasse hervor, hier von Pleura bedeckt, und umhüllt das unterste Ganglion des rechten Hals sympathicus, der sonst, ebenso wie der linke, in ganzer Ausdehnung nicht von Geschwulstmassen umgeben ist.

Histologischer Befund. Das Rückenmark wurde in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet, in Celloidin eingebettet und die einzelnen Schnittserien theils mit Carmin, theils mit Hämatoxylin gefärbt.

Die prägnantesten Veränderungen finden sich in der Höhe des 7. Halswirbels an der Stelle stärkster Compression, der eigentlichen Rückenmarksnarbe. Der Querschnitt ist hier stark reducirt, der Längsdurchmesser



beträgt ca. 1 Cm., der Breitendurchmesser 3—4 Mm. Diese Narbe ist 'in ganzer Circumferenz von sehr verdickten Häuten (2—3 Mm.) umgeben, an welche sich dann in lockerem Zusammenhang, namentlich in den seitlichen Theilen unregelmässig gestaltete Geschwulstmassen anlagern. Bei mikroskopischer Untersuchung findet man die nervösen Elemente völlig zu Grunde gegangen; an ihrer Stelle tritt ein grobmaschiges Netzwerk entgegen, vielleicht aus verdickter Glia gebildet, in dessen Knotenpunkten ektatische, stark gefüllte Capillaren mit verdickten Wandungen eingelagert sind. Der Inhalt der Massen erweist sich grösstentheils als amorphe Detritusmasse von unbestimmtem Charakter; stellenweise finden sich mehr oder weniger ausgebildete Körnchenzellen, einzelne schon im Zerfall begriffen und an der Bildung der amorphen Massen theilhaftig — nur ganz vereinzelt Corpora amylacea. Die Rückenmarkshäute sind enorm verbreitert; die Piagefässe zeigen gleich denen des Rückenmarksrestes sehr deutlich ausgesprochene endarteriitische und periarteriitische Veränderungen, so dass ihr Lumen sehr verengt, stellenweise völlig obliterirt ist. Die sichtbaren Venen sind mit organisirten Thromben ausgefüllt, ihre Wandungen nur wenig verbreitert. Die in der Circumferenz des Querschnitts vereinzelt daliegenden peripheren vorderen und hinteren Wurzeln tragen den Charakter der Waller'schen Entartung.

#### 2 Cm. oberhalb der Narbe:

Der conisch gestaltete Stumpf zeigt an seiner Spitze eine ca. 1½ Cm. tiefe Einziehung. An Längsschnitten imponirt bei Weigert'scher Färbung ein auffallender Contrast zwischen den hellen, gelblich gefärbten Randtheilen und dem dunkleren Centrum; zwischen beiden ist in einigen Abstände von der inneren Kante des Stumpfes, zum Theil ihr parallel verlaufend, ein schmaler, leicht bläulich gefärbter Streifen sichtbar. Den hellgefärbten Randpartien entsprechen mikroskopisch die stärksten Veränderungen in Gestalt von welligen Bindegewebszügen und zahlreich eingestreuten Körnchenkugeln und Myelintrümmern. Dann folgt im mikroskopischen Bilde eine schmale Zone weitgestellter, mehr oder weniger entarteter Nervenfasern, zwischen denen wiederum Körnchenkugeln in grosser Menge eingeschaltet sind. Der makroskopisch durch leicht bläuliche Färbung auffallende Streifen charakterisirt sich als ein breitmaschiges, aus starken Balken gebildetes Netzwerk und im Innern der zum Theil sehr grossen Maschenräume lagert amorphe Detritusmasse. In dem dunkel gefärbten Centrum sind die Veränderungen relativ gering; die Fasern, an Zahl nur wenig vermindert, haben mehr oder weniger normales Aussehen, und nur in den mehr peripheren Theilen des Centrums finden sich Körnchenkugeln und Myelintropfen in spärlicher Menge. Bei Carminfärbung treten die Veränderungen der Randpartien mikroskopisch noch schärfer hervor und man sieht in denselben stellenweise blassroth gefärbte, unregelmässig gestaltete Colloidschollen, sowie deutliche Spinnzellen. Die Gefässveränderungen sind hier die gleichen, wie in der Narbe (End- und Periarteriitis), ebenso die Pachymeningitis; dagegen zeigen die wenigen, auf dem Schnitte getroffenen peripheren Wurzeln nur geringe Veränderung. Im Wesentlichen die gleichen Veränderungen lassen Horizontal-

schnitte erkennen; eine Trennung von grauer und weisser Substanz ist unmöglich; inmitten stark entarteter Partien sind stellenweise mehr oder weniger intacte Fasergruppen eingesprenkt.

#### 4 Cm. oberhalb der Narbe:

Die Form des Rückenmarksquerschnittes ist bedingt durch die namentlich an der vorderen Peripherie und den seitlichen Theilen sich andrängenden Tumormassen, in welche die vorderen peripheren Wurzeln vielfach übergehen; dagegen besteht ein nur lockerer Zusammenhang zwischen der Geschwulst und der Dura. Auf Querschnitten hebt sich an Hämatoxylinpräparaten schon makroskopisch die graue Substanz von dem weissen Markmantel deutlich ab. Die Randpartien des Rückenmarksquerschnittes erscheinen in ganzer Circumferenz hell gefärbt und an der Basis des einen Hinterhorns (welches?), bis an die Commissur heranreichend, fällt ein länglicher, etwa dreieckiger Substanzverlust auf. Mikroskopisch treten ausgesprochene sklerotische Veränderungen (Verdickung des interstitiellen Stromas, Körnchenkugeln) besonders in der Gegend der Kleinhirnseitenstrangbahn und der Goll'schen Stränge zu Tage, in der Peripherie der anderen weissen Stranggebiete walten dagegen mehr die Zeichen einer Compressionsmyelitis vor (Verbreiterung und Ausdehnung der Markscheiden; Anschwellung, Zerfall und Schwund der Axencylinder etc.). Die degenerativen Processe dringen an den Piasepten entlang bis nahe an die graue Substanz heran. Die Entartung der Goll'schen Stränge reicht bis an die hintere Commissur, die fast völlig geschwunden erscheint und ganz vereinzelte Körnchenzellen aufweist. Die vordere Commissur hat annähernd normale Breite. Ihr Faserreichtum erscheint auf der einen Seite, entsprechend einer stärkeren Veränderung des gegenüberliegenden Vorderstrangs, etwas vermindert und die Fasern daselbst zum Theil rosenkranzartig verdickt. Der Centralkanal selbst ist völlig obliterirt. Der erwähnte Substanzverlust im Verlauf des einen Hinterhorns ist im mikroskopischen Bilde ausgefüllt von zahlreichen, ektatischen Gefässen mit enorm ausgedehnten perivascularären Räumen. Auf dem ganzen Querschnitt ist die Neuroglia stark verfilzt, die Gefässe gefüllt, ihre Wandungen leicht verdickt. An der grauen Substanz lassen sich mit Sicherheit Abweichungen von der Norm nicht constataren. Periphere Wurzeln intact. Die Gefässe der Pia zeigen die beschriebenen arteriitischen Veränderungen. Auf Längsschnitten treten die Formveränderungen der Axencylinder deutlich hervor; dieselben weisen inmitten erweiterter Markscheiden vielfache spiralige Windungen sowie stellenweise Continuitätsunterbrechungen auf und tendiren mit diesen zu Myelinkugelbildung.

#### Oberste Partien des Markes.

**Medulla oblongata:** Die durch den seitlichen Druck der Geschwulstmassen deformirten Querschnitte zeigen das typische Bild der aufsteigenden secundären Degeneration. Die Entartung der Goll'schen Stränge und der angrenzenden Partien der Hinterstranggrundbündel reicht bis an die hintere Commissur hinan. Die Kleinhirnseitenstrangbahn erscheint unter dem bekannten kommaförmigen Bilde degenerirt; gleich-

zeitig besteht eine an Intensität geringe Randdegeneration an der ganzen Circumferenz des Querschnittes. In der Medulla oblongata lässt sich die Degeneration der Goll'schen und inneren Burdach'schen Stränge bis zu ihrem Kern verfolgen, ebenso bleibt die Entartung der Kleinhirnseitenstrangbahnen nachweisbar. Weiter hinauf wurden keine Schnitte mehr angefertigt. Der mikroskopische Befund in den entarteten Bahnen entspricht den bekannten Veränderungen bei secundärer Degeneration. Die Gefässveränderungen schwinden allmählich völlig, ebenso verliert sich die Pachymeningitis.

#### 2 Cm. unterhalb der Narbe:

Der sehr verkleinerte Rückenmarksquerschnitt — sein Längen- und Breitendurchmesser beträgt ca.  $\frac{1}{2}$  Cm. — präsentirt sich makroskopisch als homogene Masse ohne jede Andeutung der normalen Zeichnung und ist von den sehr verdickten Rückenmarkshäuten umgeben, an welche sich seitlich Geschwulstmassen anlagern. Im mikroskopischen Bilde stösst man inmitten amorpher Detritusmassen auf zahlreiche ektatische Gefässe mit den beschriebenen, hier besonders hochgradigen Veränderungen; in den perivasculären Räumen dieser Gefässstämme liegen zum grössten Theil die nicht besonders zahlreich vorhandenen Körnchenkugeln angesammelt. Daneben lassen sich ganz vereinzelt Colloidkugeln und Spuren hypertrophischer Axencylinder nachweisen; Corpora amylacea fehlen dagegen völlig. Die peripheren vorderen und hinteren Wurzeln sind entartet, die Veränderungen der Piagefässe sind die gleichen.

#### Dicht unterhalb der Compression.

Der annähernd normal configurierte Rückenmarksquerschnitt ist von verdickten Häuten umgeben und erscheint bis auf den schwach ange deuteten Sulcus anterior und posterior völlig homogen und gleichmässig gefärbt. Der histologische Befund ist das typische Bild einer Körnchenzellenmyelitis, charakterisirt durch diffuse Quellung des Glianetzes, in dessen verengten Maschenräumen enorme hypertrophische Axencylinder eingelagert sind, ferner durch Conglomerate von Körnchenzellen, stellenweise ausgesprochene Colloidbildung, sowie durch völligen Schwund der Marksubstanz. Die Gefässe des Querschnitts sind ektatisch, die gegen die Umgebung nicht scharf abgegrenzte Kleinhirnseitenstrangbahn deutlich entartet (Randdegeneration?) und in der Gegend der Hinterstränge ziemlich ausgedehnte Cystenbildung. Entartung der peripheren motorischen und sensiblen Wurzeln. Endarteriitis obliterans der Piagefässe, besonders deutlich ausgesprochen an einem nahe der vorderen Grenzfurche gelegenen Gefässe.

#### Mittleres und unteres Dorsalmark.

Allmählich treten die Contouren zwischen grauer und weisser Substanz deutlich hervor und mikroskopisch wird eine Degeneration der Pyramidenvorderstrangbahnen, der Seitenstränge in ganzer Ausdehnung, sowie beider Burdach'schen Stränge und der angrenzenden Theile der Goll'schen Stränge kenntlich. Diese Veränderungen sind auf beiden Seiten nicht gleichmässig, vielmehr der Seiten- und Vorderstrang der einen Hälfte

ungleich stärker getroffen als auf der entgegengesetzten Seite. Mikroskopisch finden sich in den degenerierten Bezirken myelitische Veränderungen (Körnchenzellen, Myelinschollen, Verdickung des Gliagerüsts etc.). Auffallend ist die in den Hintersträngen nahe der Commissur gelegene ausgedehnte Cystenbildung. Das Innere dieser Hohlräume ist von einem feinen Glianetze durchzogen und von amorphen Detritusmassen ausgefüllt. Die vordere Commissur zeigt vereinzelte Körnchenzellen und auf der dem stärker entarteten Vorderstrang gegenüberliegenden Seite entsprechenden Faserschwund. Gefäße des Querschnitts stark gefüllt. Graue Substanz ohne deutliche Veränderungen. Pia etwas verdickt, subpiale Exsudate.

Im untersten Brustmark zeigen sich die Pyramidenbahnen entartet, und zwar ist die Degeneration auf der einen Seite wieder um etwas stärker. Die Hinterstränge sind intact.

#### Lendenmark:

Die Degeneration der Pyramidenbahnen lässt sich im oberen Lumbarmark noch deutlich nachweisen, kann dagegen in dem unteren Theile desselben nicht mehr nachgewiesen werden.

Als anatomisches Substrat der nervösen Störungen im Bereich der Oberextremitäten, sowie der oculopupillären Phänomene musste bei unserem Patienten intra vitam eine doppelseitige Läsion der 1. und 2. Brustwurzel angenommen werden. Der histologische Befund giebt darüber keinen directen Aufschluss. Bei der starken Compression des Rückenmarks und den diffusen myelitischen Veränderungen im Querschnitte konnte die Degeneration der betreffenden Wurzeln nicht isolirt zu Tage treten, muss aber auf Grund der völlig analogen klinischen Symptombilder der beiden Fälle mit Sicherheit angenommen werden. Die Lähmungserscheinungen der Unterextremitäten sind aufzufassen als Folge der starken Compression und der dadurch gesetzten Leitungsunterbrechung. —

Unter den nach dem Erscheinen des Klumpke'schen Aufsatzes veröffentlichten Arbeiten verdient die von Prevost<sup>1)</sup> besondere Erwähnung. Der Autor giebt zunächst eine Charakteristik des klinischen Symptombildes bei Lähmung der unteren und oberen Plexuswurzeln, bestätigt dann die Klumpke'schen Resultate und weist durch Experimente an Katzen nach, dass Reizung des 1., 2. und 3. Brustnervenpaares die stärkste Reaction am Auge auslöst, während dieselbe bei Reizung des 8. Halsnerven häufig ausbleibt.

Zum Schlusse gestatte ich mir, Herrn Prof. Lichtheim für Uebersetzung des Materials meinen besten Dank auszusprechen.

---

1) Des paralysies radiculaires. Revue méd. de la Suisse rom. 1884.

Erklärung der Abbildungen.

Fig. 1. Querschnitt in der Höhe des 2. Dorsalnerven.

-	2.	"	"	"	"	1.	"
-	3.	"	"	"	"	8.	Cervicalnerven.
-	4.	"	"	"	"	5.	"
-	5.	"	"	"	"	3.	"

Die degenerierten Felder sind durch Punctirung kenntlich gemacht.

---

## XV.

### Zur Casuistik der multiplen Hirnnervenlähmung durch Geschwulstbildung an der Schädelbasis.

Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Erb in Heidelberg.

Von

**Dr. M. Dinkler,**

I. Assistent der Klinik und Privatdocent.

Der bemerkenswerthe Aufschwung, den die Hirnchirurgie in den letzten Jahren durch das Verdienst Horsley's und v. Bergmann's genommen hat, macht es wahrscheinlich, dass mit der weiteren Ausbildung der Operationsmethoden auch andere Partien des Gehirns, als der Hemisphärenmantel, chirurgischen Eingriffen zugänglich gemacht werden; so dürften vielleicht nach Vervollkommnung der manuellen und instrumentellen Technik unter dem Schutze der Antiseptik die krankhaften Veränderungen an der Schädelbasis, soweit sie in der vorderen Schädelgrube oder den seitlichen Theilen der mittleren und hinteren Grube liegen, auf blutigem Wege, sei es nun durch die Orbita oder die squamösen Abschnitte der Schläfen- und Hinterhauptsbeine hindurch, behandelt und gelegentlich geheilt werden! Die wichtigste Vorbedingung für derartige verantwortliche Eingriffe ist zweifellos die sorgfältige Erwägung der Diagnose, zu deren Stellung ein Zusammengehen und Zusammenarbeiten des Chirurgen von Fach mit dem internen Collegen ein absolutes Erforderniss ist und bleiben wird. Von der weiteren Entwicklung der Diagnostik der intracraniellen Affectionen, deren Endziel darin bestehen muss, die operablen Fälle möglichst frühzeitig zu erkennen und von den nicht operablen oder medicamentös zu beseitigenden zu trennen, wird es abhängen, ob die angedeutete Möglichkeit, auch basale Erkrankungen operativ zu behandeln, ein *pium desiderium* bleiben wird, oder ob mit diesem Gebiet die chirurgische Kunst um ein weiteres Feld der Thätigkeit bereichert werden wird. — Wegen seines diagnostischen Interesses, wie auch wegen der genauen Beob-

achtung des klinischen Verlaufes und der Bestätigung der Einzelsymptome durch die Nekropsie erscheint die Mittheilung folgenden Falles von Basaltumor berechtigt.

Adam Seip, 53jähriger Gastwirth von Heddesbach, wurde am 4. Februar 1889 in die medicinische Klinik aufgenommen.

Die damals erhobene Anamnese ergab Folgendes:

Eltern des Patienten (an Typhus, bezw. Wassersucht) gestorben, 3 Geschwister leben, sind gesund; kein ähnliches Leiden wie das des Patienten in der Ascendenz beobachtet. Patient selbst hat im 8. Jahre einen schweren Typhus und im 20. Jahre eine Lungenentzündung überstanden; seitdem stets gesund und arbeitsfähig, erkrankte er im September 1888, nachdem er sich angeblich 8 Tage vorher beim Arbeiten in einer offenen Scheune eine Erkältung zugezogen hatte, plötzlich an heftigen Kopfschmerzen, namentlich in der linken Hälfte des Hinterkopfs, die vor Allem bei horizontaler Lage (im Bett) beträchtlich an Intensität zunahmen. Weiterhin trat Doppelsehen hinzu, die Sehschärfe blieb dabei anscheinend normal. Kein Erbrechen, kein Schwindel, keine Gehstörungen. Im October wurde in der hiesigen Augenklinik eine Parese des *M. rectus internus* und *superior dexter* bei ophthalmoskopisch normalem Befunde constatirt. — Da unter Gebrauch von Jodkali Schwindel und Ohrensausen und eher eine Verschlimmerung der ersten Erscheinungen eintrat, so liess sich Patient anderweitig behandeln. Erst im Januar 1889 stellte er sich wegen heftigen Drucks über dem rechten Auge und stechender Schmerzen im Innern desselben wieder vor und bat um Aufnahme in die Klinik. Nach abermaliger Jodkalimedication entstanden schon nach geringen Dosen so heftige Erscheinungen von Jodismus, dass das Mittel wieder ausgesetzt werden musste; dagegen brachte die Galvanisation des Kopfes in der Längsrichtung meist für den ganzen Tag Linderung der Schmerzen. Am 4. Februar 1889 trat Patient dann, da keine Besserung bemerkbar wurde, in die medicinische Klinik über.

Status praesens. Mitteltgrosser, blasser Mann mit leidenden, deprimten Zügen. Innere Organe anscheinend frei von Veränderungen.

Nervensystem. Die meisten Gehirnnerven, insbesondere Hypoglossus, Glossopharyngeus, Acusticus, Olfactorius u. s. w. functioniren normal, während von Seiten des rechten Oculomotorius eine deutliche Parese des Zweiges für den *Rectus internus* und in geringerem Grade des *Rectus superior* besteht; Pupillen beiderseits gleichweit, reagiren accommodativ und reflectorisch normal.

Sensibilität und Motilität unverändert, Reflexe desgleichen; keine trophischen Störungen, keine von Seiten der Sphinkteren.

Urin albumin- und zuckerfrei; kein Fieber. Körpergewicht 50,7 Kgrm.

Aus den Aufzeichnungen über den weiteren Verlauf sei Folgendes erwähnt:

8. Februar. Schmerzen im Kopf, besonders im rechten Hinterkopf und um das rechte Auge herum sehr heftig. (Ordin.: Jod und Brom, Galvanisation, Eisbeutel.)

18. Februar. Conjunctivitis dextra; Conjunctiva bulbi dextri auf Berührung ziemlich unempfindlich; das Auge wird meist geschlossen gehalten (reflectorisch wegen der Schmerzen im Inneren?); Schwindel und Ohrensausen treten regelmässig bald nach dem Aufstehen ein; Ohrensausen vorwiegend auf der rechten Seite.

25. Februar. Conjunctivitis geringer; Sensationen in der rechten Nasenhöhle; zunehmende Abmagerung und Blässe.

1. März. Schmerzen etwas gemildert; Conjunctivitis unverändert; ophthalmoskopisch auf dem rechten Auge Erscheinungen von Papillitis. Das Zusammentreffen der bisher beobachteten Oculomotorius- und Trigemini-(Ramus primus) Symptome mit den Veränderungen am rechten Augenhintergrund machen es bei dem Fehlen anderer Herdsymptome wahrscheinlich, dass es sich um eine retrobulbäre Affection mit neuroparalytischer Keratitis handelt.

14. März. Zu den Schmerzen in der rechten Kopfhälfte und im rechten Auge gesellen sich solche im rechten Ohr; Bulbus rechts etwas stärker prominirend (geringer Exophthalmus), Parästhesien über dem rechten Supraorbitalrand.

19. März. Rhinoskopische Untersuchung von Prof. Jurasz: Rhinitis chronica mit Secretion eines dicken eiterigen Schleimes, eitriger Katarrh des Cavum pharyngo-nasale; in der rechten Choane, seitlich von der mittleren Muschel, kirschkerngrosser, etwas transparenter Tumor (Polyp); ausserdem besteht im Kehlkopf eine Parese der Mm. thyreo-arytaenoidei interni.

31. März. Schmerzen im ganzen Kopf, Brennen im rechten Auge, Schmerzen und Steifheit im Nacken.

10. April. Schmerzen besonders heftig in der rechten Schläfe; Lähmung des M. rect. int. et super. dext. unverändert, Sehschärfe des rechten Auges anscheinend nicht verändert, keine Hemianopsie; keine sonstige Motilitäts- oder Sensibilitätsstörung.

15. April. Entfernung des Nasenpolypen; Gefühl, als ob dauernd ein Tropfen kalten Wassers auf das rechte obere Lid falle; Kriebeln im rechten inneren Augenwinkel und auf dem Nasenrücken und rechten Nasenflügel; ophthalmoskopisch keine Aenderung.

28. April. Gefühl, als ob in der Mundhöhle Alles entzündet wäre (objectiv nichts). Sausen im rechten Ohr mit Schwerhörigkeit, Gesicht und Conjunctiven stark geröthet; Gewichtsabnahme 3,5 Kgrm.

5. Mai. Patient schmeckt angeblich nichts mehr.

9. Mai. Schwindel, Ohrensausen rechts; das Kauen erzeugt lebhaftere Schmerzen im ganzen rechten Trigemini-gebiet; mimische Bewegungen der rechten Gesichtshälfte weniger ausdrucksvoll als links.

14. Mai. Parese des rechten Facialisgebietes in allen 3 Aesten, am stärksten im Mentalast; die Furchen der rechtsseitigen Stirnfalten viel weniger stark als links, Augenschluss rechts matt, die Oberlippe wird dagegen rechts noch gut gehoben, die Unterlippe beim Zeigen der Zähne kaum bewegt; beim Versuch zu pfeifen entweicht die Luft durch die rechte Mundspalte, die Contraction des Platysma ist rechts



weniger kräftig als links; Gaumensegel normal beweglich, desgleichen ist beim Bewegen der Kopfhaut keine deutliche Differenz nachweisbar. Zungenbewegungen normal, keine fibrillären Zuckungen, keine Atrophie. Schmerzen in der rechten Zungenhälfte, Gefühl von Schwellung derselben, sowie der rechtsseitigen Mundschleimhaut. Tastempfindung rechts normal, Schmerz- und Temperatursinn im rechten Quintusgebiet herabgesetzt — Parese des *M. obliquus inferior* und Paralyse des *Rectus externus dexter*; rechte Pupille weiter als die linke, Reaction beiderseits schwach, Sensibilität des rechten Bulbus stark herabgesetzt, Cornealreflex fehlt. Mechanische Erregbarkeit im rechten Facialisgebiet etwas erhöht im Vergleich zu links, deutlich und zweifellos erhöht im Mentalgebiet, Zuckungen nicht träge; — Hörschärfe rechts sehr stark vermindert, Kaumusculatur beiderseits kräftig, Geruch und Geschmack rechts abgeschwächt; Unterkieferreflex nicht auszulösen, Sehnen- und Hautreflexe sonst normal.

18. Juni. Facialisparese geht zurück, elektrisch lässt sich partielle EaR im ganzen rechten Facialisgebiet nachweisen, am stärksten in den beiden unteren Aesten (Herabsetzung der indirecten faradischen und galvanischen Erregbarkeit, galvanische directe Muskelerregbarkeit erhöht, Zuckungen träge, wurmförmig, AnSZ  $\approx$  KaSZ, directe faradische Erregbarkeit erhalten aber herabgesetzt, Trägheit der Contraction). Sensibilität im rechten Trigeminus abnehmend, Trübung der Cornea bulbi dextri stärker. Ophthalmoskopischer Befund am linken Auge normal, am rechten Auge erscheint die Papille stark getrübt, geröthet, verschwommen, jedoch nicht prominent, die Gefässe sind gefüllt, jedoch nicht strotzend, noch sind sie geschlängelt; ein kleiner Theil der Trübung der Papille ist wohl durch die Veränderungen der Cornea bedingt.

Diagnose: Neuritis n. optici dextri, keine Stauungspapille (Dr. Bernheimer, Privatdocent).

25. Juni. Kopfschmerzen häufig so heftig, dass Patient laut aufschreit. Mit dem rechten Ohr wird selbst die angelegte Uhr nicht mehr gehört, links auch nur auf 1 Cm. Entfernung. Fibrilläre Zuckungen im rechten Facialisgebiet, besonders in dem unteren und mittleren Ast, desgleichen in der Gegend der *Mm. masseteres fibrilläre* Unruhe, der rechte Masseter scheint schwächer zu sein als der linke. Geruchssinn rechts etwas vermindert, Geschmack scheint besonders auf der rechten vorderen Zungenpartie herabgesetzt zu sein.

1. Juli. Sehnen- und Hautreflexe der unteren Extremitäten, Bauchreflexe beiderseits normal; Schmerzen im rechten Quintusgebiet wechselnd (Augenwinkel, Stirn, Schläfe u. s. w.), seit kurzer Zeit auch Schmerzen im linken Supra- und Infraorbitalgebiet.

19. Juli. Otitis media purulenta sin., Perforatio membran. tympan.; keine Tuberkelbacillen im Secret. Parese des *M. rect. infer. und intern. dext.* geringer; psychisches Verhalten abnorm: Patient weint viel, spricht von Selbstmord, wird aggressiv gegen seine Mitkranken, weil sie schlecht von ihm sprechen.



blasenartig abgehoben ist. In der Hypophysisgegend wölbt sich eine hell rosafarbene höckerige Tumormasse vor, die Configuration der Sella turcica und des Clivus ist verstrichen und undeutlich. In der Tiefe der linken mittleren Schädelgrube prominirt eine ähnliche Masse von der Grösse einer Erbse, die rechte mittlere Schädelgrube ist von dieser Geschwulstmasse vollständig ausgegossen. Die umgebende Dura mater ist hyperämisch und lässt sich an diesen Stellen nur mit Mühe ablösen. In die Gehirnschubstanz geht die Masse nirgends über. Der rechte Abducens geht allmählich in eine spindelförmige Anschwellung von derselben Farbe und Consistenz wie der Tumor über; letzterer ist eher hart als weich und brüchig, zeigt keine Tendenz zum Zerfall. An den übrigen Gehirnnerven sind Veränderungen makroskopisch nicht wahrzunehmen. Gehirn und Medulla oblongata bieten auf frontalen Schnitten keine Veränderungen dar.

Anatomische Diagnose: Tumor des Keilbeines; Verwachsung der Hirnrinde mit der Dura mater der mittleren Schädelgruben; Hydrocephalus internus et externus u. s. w.

Nach mehrmonatlicher Härtung in Müller'scher Flüssigkeit und Alkohol lassen sich an der Schädelbasis noch folgende Einzelheiten über die Grösse und die Verbreitung des Tumors und seine Beziehungen zu den einzelnen Gehirnnerven feststellen. Zunächst bildet der ganze Keilbeinkörper mit der Hypophysis eine einheitliche solide Masse, die die bekannte Configuration dieser Partie des knöchernen Schädels nur in groben Zügen wiedergibt; die normalen Vorsprünge, welche den Türkensattel in Form der Proc. clinoides anter., med. und post. begrenzen, fehlen gänzlich, dafür zeigt die Oberfläche des ganzen Tumors eine Anzahl bis erbsengrosser, warziger Erhebungen, über welchen die in ihrer Continuität erhaltene Dura mater cerebialis stark verdünnt ist. Nach den Seiten zu geht der Tumor unmerklich in die Sinus cavernosi über, und zwar ist der rechte so vollständig in der Neubildung aufgegangen, dass eine Abgrenzung desselben von der Sella turcica und der Hypophysisgegend unmöglich ist; der 3., 4. und 6. rechte Hirnnerv besitzen bei ihrem Eintritt in den Tumor durch die Duralöffnungen noch annähernd normales Volumen und Aussehen. Auf einem Frontalschnitt durch die Mitte der Sella turcica zeigt sich weiter, dass der Keilbeinkörper mit den Sinus sphenoidales, der rechte grosse Keilbeinflügel bis in die Gegend des Foramen ovale durch Tumormasse ersetzt und der Knochen in ausgiebigem Masse zerstört ist; die einzelnen Schädelöffnungen an der Innen- wie Aussenseite der Schädelbasis im Bereiche der rechten mittleren Schädelgrube sind in der einwuchernden Geschwulstmasse verloren gegangen. Besonders weit erstreckt sich ferner die Geschwulstbildung unter Usurirung des Knochens nach hinten und reicht die Dura vorwölbbend auf der vorderen oberen Fläche der Pars petrosa des Felsenbeins bis zum Jugum petrosum, auf der hinteren bis in die Gegend des Sinus transversus. Von den dem Felsenbein zugehörigen nervösen Gebilden ist das Ganglion Gasseri mit seinen austretenden 3 Aesten vollständig von dem Neoplasma durchwachsen, so dass weder das Ganglion,

noch die einzelnen Aeste sich isolirt darstellen lassen; auf frontalen Schnitten durch diese Gegend sind letztere zum Theil dadurch noch zu bestimmen, dass sich aus der gleichmässigen Neubildungsmasse ovale und rundliche Ringe von derbfarbiger Consistenz herausheben. Der VII. und VIII. Hirnnerv ist gleichfalls von Tumor umwachsen, aber noch einigermaassen frei zu präpariren. Der Facialis zeigt distal von dem Ganglion geniculi, welches anscheinend nur wenig vergrössert ist trotz seiner Verwachsung mit der Neubildung, eine auffallende Einschnürung und Verdünnung, die offenbar auf den Druck der wuchernden Tumormasse gegen die theilweise erhaltene knöcherne Wand des Canalis Fallopie zurückzuführen ist; am Acusticus lässt sich keine deutliche Veränderung nachweisen. Eine genauere Untersuchung der Veränderungen des inneren Ohres, der Schnecke, des Labyrinthes, der Canales semicirculares ist unterblieben. — Von der Felsenbeinpyramide erstreckt sich in dünner Lage das Neoplasma noch über die vordere Hälfte der hinteren Schädelgrube und zeigt eine stärkere Wucherung im Bereiche des Foramen jugulare und des Canalis hypoglossi, deren Nerven gleichfalls vom Tumor umscheidet sind. Nach vorn erreicht der Tumor das Foramen opticum und führt durch die Verengung desselben zu einer zwar geringen, aber deutlichen Atrophie des rechten N. opticus. Die Fissura orbitalis superior dextra ist völlig von dem Tumor austapeziert. Links von der Mittellinie geht er gleichfalls auf den Sinus cavernosus über, zeigt aber weit geringere Entfaltung als rechts, so dass die einzelnen nervösen Gebilde noch ziemlich gut zu isoliren sind; besonders ist das Ganglion Gasseri und der dritte Ast ergriffen. Ferner kriecht die Geschwulst auch links hinter dem Proc. clinoid. nach der hinteren Schädelgrube fort und bildet kleine Herde am Meatus auditorius internus und Foram. jugulare. Die hierdurch verlaufenden Hirnnerven sind ohne Schwierigkeit frei zu präpariren, das Ganglion geniculi erscheint dabei verdickt, sonst scheinen keine Veränderungen vorhanden. An den übrigen Theilen der Schädelbasis sind unter und in der abgelösten Dura keine Geschwulsteinlagerungen nachweisbar.

Die nur auf die Hirnnerven ausgedehnte mikroskopische Untersuchung — die Medulla oblongata und das Gehirn sind leider nicht aufbewahrt worden — ergibt Folgendes:

[1. N. olfactorius beiderseits nicht untersucht.]

2. N. opticus dexter, der vor dem Herausnehmen unterbunden war, zeigt auf Querschnitten eine geringe, über die ganze Länge des Stammes bis zum Foramen opticum des Bulbus ziemlich gleichmässig entwickelte Erweiterung des intervaginalen Raumes; sowohl der subdurale, wie der subarachnoideale Theil enthält ein bald mehr, bald weniger reichliches zelliges Exsudat, dessen Einzelelemente den Charakter indifferenter Rundzellen tragen. An zahlreichen Stellen durchsetzen diese neugebildeten Zellen in continuirlichem Zuge die Pialscheide und verschmelzen mit gleichartigen Zellengruppen, die sich in den peripheren Nervenfaserbündeln vorfinden. Entsprechend diesen Zellwucherungen zeigen die Nervenfasern in der ganzen Peripherie des Opticus bald stärkere, bald geringere Veränderungen; schon mit einfacher Hämatoxylin- oder Boraxcarminfärbung, noch besser aber mit der Weigert'schen Methode lässt sich um den Opticus herum eine Art von Degenerationsring nachweisen;

die destructiven Vorgänge vollziehen sich zunächst an den Markscheiden, welche zum Theil sehr beträchtlich aufquellen und schliesslich unter körnigem Zerfall gänzlich untergehen. Im Anschluss hieran geht auch der Axencylinder an Stellen intensiverer Veränderungen zu Grunde, so dass von einem derartig veränderten Faserbündel, welches durch das Pialeptum als selbständiger Complex abgeschlossen wird, nur das deutlich granulirte feinmaschige Gerüst der Neuroglia zurückbleibt. Von Tumormasse ist weder im Opticus selbst, noch im intervaginalen Raum etwas nachweisbar. Die in der Duralscheide verlaufenden Nn. ciliares sind beträchtlich verändert, die Markscheiden sind völlig zerfallen, Schollen und Körner von Myelin erfüllen die Schwann'sche Scheide; auch die Axencylinder sind zum Theil zwischen den Zerfallsproducten nicht mehr vorhanden. Das Ganglion ciliare zeigt ausser einer mässigen Verdickung der die Ganglienzellen umgebenden Bindegewebsscheiden keine Anomalie.

Der linke N. opticus zeigt die eben geschilderten Veränderungen in weit geringerem Maasse.

3. N. oculomotorius dexter zeigt vor seinem Eintritt in den Sinus cavernosus erfüllenden Tumor ebenso wie der N. trochlearis und abducens normales Volumen. Mikroskopisch ist an diesem Theil die Pialscheide vollständig von der Geschwulst durchwachsen und mit der peripheren Zone des Nerven, welche gleichfalls von dem Neoplasma infiltrirt ist, so continuirlich verbunden, dass eine Trennung nicht möglich ist. Von diesem Geschwulstring, dessen Durchmesser mit der Annäherung an die Dura des Sinus cavernosus an Grösse auf Kosten des Nervenstammes wächst, gehen entsprechend dem Verlauf der von der Pia in den Nerven eindringenden Septa breitere und schmalere Zellenzüge hinein und bilden so innerhalb der die Peripherie einnehmenden Geschwulstthülle ein Netzwerk spezifischer Zellenstrassen, deren Anordnung an den bekannten Typus der plexiform sich verbreitenden Geschwülste erinnert. Zwischen dem auf diese Weise entstandenen Gerüst von Geschwulstmasse liegen die Reste der einzelnen Nervenfaserbündel, deren bindegewebiger Theil noch vielfach die Structur, wie man sie in normalen Nerven findet, erkennen lässt. Von dem Nervenparenchym selbst ist nichts erhalten, die Nervenfasern sind vollständig zerfallen und an ihrer Stelle finden sich zwischen dem offenbar erst secundär stark gewucherten Bindegewebe helle, meist kreisrunde Stellen, welche zum grösseren Theil wirkliche Hohlräume darstellen und nur an einigen wenigen Stellen in nach Weigert gefärbten Präparaten bei starker Vergrösserung eine feinkörnige, blau tingirte Substanz nachweisen lassen. Ueber die Art und Weise, wie die Nervenfasern untergegangen sind, geben spärliche Gruppen von Myelinkugeln verschiedenster Grösse, welche mit Hämatoxylin gleichfalls noch die typische Kupferlack-Reaction geben, Aufschluss: zunächst sind offenbar die Markscheiden zu grösseren Schollen, diese dann durch weiteres Aufquellen zu grösseren und kleineren Myelintropfen und Kugeln zerfallen; in gleicher Weise ist der Axencylinder degenerirt und die beiderseitigen Zerfallsproducte sind zum Theil durch den Lymphstrom frei oder in Wanderzellen befindlich entfernt worden. Gerade die letzteren beanspruchen besonderes Interesse, weil ihr Vorkommen an Stellen, wo die Nervenstructur vollständig verwischt ist, über den ursprünglichen Verlauf

und das Volumen des betreffenden Nerven oft den einzigen Anhaltspunkt darbietet; ihre Form ist bald oval, bald spindel- und sternförmig, je nach der Configuration der Gewebsspalten, in denen sie liegen; ausser einem ovalen Kern besitzen sie einen beträchtlichen Protoplasmaleib, der zahlreiche Myelinkugeln und Tropfen umschliesst und wegen dieses seines Inhaltes zu der Bezeichnung Körnchenzellen geführt hat. Behandelt man Präparate von gewissen Rückenmarkskrankheiten, bei denen die sogenannten Körnchenzellen regelmässig beobachtet werden, mit der Weigert'schen Färbung, so erhält man Bilder, mit denen die der eben beschriebenen Zellen vollkommen übereinstimmen. In der Anordnung der Körnchenzellen lässt sich eine gewisse Gesetzmässigkeit insofern erkennen, dass die dichtere Anhäufung immer in der Nähe der Pialscheide, in der die grösseren Lymphgefässe verlaufen, angetroffen wird. — Von Seiten des Bindegewebes ist, wie schon oben bemerkt, eine beträchtliche Hyperplasie und Kernwucherung hervorzuheben, die zum Theil den Schwann'schen Scheiden, zum Theil den zwischen diesen verlaufenden Bindegewebssepten zufällt. Je weiter der Nerv in den Tumor selbst eindringt, um so mehr geht der charakteristische Bau des bindegewebigen Gerüsts verloren und an seine Stelle tritt solide Tumormasse.

Der linke N. oculomotorius liegt dem von rechts her herüberwuchernden und in den Sinus cavernosus seine Ausläufer sendenden Tumor an, ohne jedoch direct in den neoplastischen Process mit einbezogen zu sein; mikroskopisch ist der Nerv nur wenig verändert, in einzelnen kleineren Bezirken zeigen sich Quellung und Auftreibung und beginnender Zerfall an den Markscheiden und umschriebene Kernwucherungen; Fortsetzungen der Neubildung in den Nervenstamm sind nicht nachweisbar.

4. Der N. trochlearis dexter entspricht in seinem Verhalten dem des Oculomotorius dexter; er ist total degenerirt.

Der N. trochlearis sin. hingegen zeigt keine namhaften Veränderungen.

5. Der N. trigeminus dexter ist vor dem Ganglion Gasseri ebenso wie der Oculomotorius vor dem Eintritt in den Sinus cavernosus total degenerirt, alle Nervenfasern und Axencylinder sind zerfallen und an ihrer Stelle findet sich ein mehr oder weniger hyperplastisches Bindegewebe, vermischt mit verschiedenen breiten Zügen des Tumors. Das in die Nervenbahn der sensiblen Portio major des Trigeminas Stammes eingeschobene Ganglion Gasseri ist bis auf einen kleinen Rest geschwunden; von Nervenfasern ist ausser den in spärlich vorhandenen Körnchenzellen eingelagerten Myelintheilen nichts mehr nachweisbar. Auch die Ganglienzellen sind fast vollkommen zerstört worden; unter den wenigen, die auf der Aussen- und Vorderfläche des Ganglions noch erhalten sind, besitzen nur einige normale Grösse, die meisten sind stark atrophirt, von polymorpher, bald ovaler, bald rundlicher oder birnförmiger Gestalt; an sämmtlichen fehlen die Fortsätze; die gleichfalls verschmächtigten Bindegewebscheiden sind so eng an das Zellprotoplasma der Ganglienzellen angepresst, dass meist nur ihre scharf hervortretenden Kerne, welche die Protoplasma-peripherie der Ganglienzellen bis zu 3 und 4 an Zahl umsäumen, ihren Nachweis ermöglichen. Manche der Zellen, und zwar ausnahmslos die am meisten atrophischen, besitzen gar keine Scheide, sondern liegen wie

kleine Inseln mitten in der Neubildung. Das Protoplasma ist an vielen sehr stark getrübt und hat geradezu einen homogen bräunlichen Farbton; andere Zellen sind auffallend blass, anstatt einer gleichmässigen protoplasmatischen Substanz enthalten sie innerhalb der atrophischen Bindegewebsscheide eine körnig-fadige kernlose Masse, die geronnener Lymphe sehr ähnlich sieht. Auch Spaltbildungen und Risse finden sich häufiger in den Zellen. Das Pigment bietet sowohl in der Menge, sowie in der Form gewisse Schwankungen, bald ist die ganze Zelle dicht erfüllt von feinen Körnchen, die zu einer Art von Pigmentklumpen gelegentlich verschmelzen, bald bildet der Farbstoff nur eine kleine Sichel, die dem Kern haubenförmig aufsitzt. — In gleicher Weise wie das Ganglion Gasseri und die in dasselbe eintretenden Nerven sind auch die Nervenfasern der distal aus ihm sich bildenden drei Nervenstämme vollständig degenerirt; nur grössere Gruppen von Körnchenzellen vermögen die ursprüngliche Lagerung noch anzudeuten. — Der linke N. trigeminus zeigt im Vergleich zu dem rechten geringe Veränderungen; dieselben erstrecken sich vorwiegend auf den Ramus primus und die Portio minor und bestehen in degenerativen Erscheinungen an den Markscheiden. Die Axencylinder sind nur in der motorischen Partie des 3. Astes zum grösseren Theil mit zerfallen. Als Ursache dieser Veränderungen ist einmal das Einwuchern des Tumors in das Epineurium und zweitens in die Nervenstämme selbst (in der schon früher beschriebenen Weise) zu erwähnen. Das Ganglion zeigt ausser einem Ausfall einer grösseren Zahl von Fasern keine besonderen Anomalien.

6. Der N. abducens dexter ist vollkommen zerstört; der linksseitige enthält eine nur kleine Anzahl erkrankter Fasern.

7. Der N. facialis dexter zeigt distal von dem Gangl. geniculi eine bedeutende Verschmälerung oder Einschnürung; mikroskopisch sind die Nervenfasern des centralen wie peripher davon gelegenen Stückes (bis zum Foramen stylomastoideum), die Markscheiden zum grössten Theil in grössere und kleinere Myelinschollen zerfallen, die Axencylinder scheinen bei Boraxcarminfärbung nicht verändert; nur an der Einschnürungsstelle ist ein Theil offenbar durch Druckatrophie in seiner Continuität unterbrochen, ein anderer zeigt Aufquellung und Verdickung. Das Ganglion genic. selbst ist zum grösseren Theil an der inneren Seite von Tumor durchsetzt und weist hierin ähnliche Veränderungen der Ganglienzellen auf, wie das Ganglion Gasseri. — Der N. facialis sin. lässt an den Nervenfasern nur in der Nähe des Ganglion geniculi eine unregelmässige Contourirung der Markscheiden und eine Aufquellung erkennen; kurz vor dem Austritt durch das Foramen stylomastoideum ist der Querschnitt wieder vollkommen normal; hingegen sind die Ganglienzellen des Ganglion geniculi zum grossen Theil zerstört, ebenso die zwischen ihnen verlaufenden Nervenfasern.

[8. N. acusticus sin. et dexter nicht untersucht.]

9. N. glossopharyngeus dexter zeigt beträchtliche Veränderungen der Nervenfasern. Die groben Fasern, welche ungefähr die Hälfte sämtlicher betragen, haben eine Quellung der Markscheide und Zerfall in kleine Schollen erfahren; auch die Axencylinder sind zum Theil zerfallen. In ähnlicher Weise sind auch die feinen Fasern an der Degeneration theilhaftig; die Kernvermehrung des Stützgewebes ist gering, nur umschrieben treten öfters kleinere Zellencomplexe hervor, die von den durch den Tumor

gebildeten Zellenzügen nicht zu unterscheiden sind. Zweifelloos neoplasmatischer Natur sind die Gewebstheile, die in der Nervenscheide sich entwickeln und so eine allseitige Compression des Nerven bewirkt haben. N. glossopharyngeus sin. enthält nur wenig veränderte Nervenfasern.

10 und 11. N. vagus et accessorius dexter et sinister entsprechen dem Bau des eben beschriebenen gleichseitigen Glossopharyngeus.

12. Im N. hypoglossus dexter finden sich beträchtliche Veränderungen an den Markscheiden; das Myelin ist zerklüftet und zerfallen und zum Theil schon so vollständig resorbirt, dass im Innern der Schwann'schen Scheide nur der nackte Axencylinder nachweisbar ist. Der Tumor ist nicht auf den Nerven selbst übergegangen, sondern hat durch Druck von aussen, indem er den Eingang des Canalis hypoglossi ausfüllt, die destructiven Erscheinungen hervorgerufen.

Der N. hypoglossus sin. zeigt annähernd normales Verhalten.

Schliesslich erübrigt es noch auf den histologischen Bau des Tumors selbst und seine Entwicklung einzugehen. Der Ausgangspunkt ist bei der grossen Ausdehnung, die sich bei der Nekropsie herausstellte, nicht mit voller Sicherheit zu bestimmen, doch scheint der primäre Sitz einmal wegen der klinischen Initialsymptome von Seiten des rechten Oculomotorius und zweitens wegen der überwiegenden Verbreitung nach rechts (rechter Keilbeinflügel, rechtes Schläfenbein u. s. w.) mit hoher Wahrscheinlichkeit in den rechten Sinus cavernosus oder die rechte Hälfte des Keilbeinkörpers (cranielles oder Sinusperiost) verlegt werden zu müssen. Von der Hypophysis ist ein links von der Medianlinie liegender kleiner Abschnitt noch wohl erhalten und spricht gerade die scharfe Abgrenzung desselben gegen den Tumor gegen die Annahme, dass die Hypophysis selbst der Ausgangspunkt gewesen ist. Ihrem Bau nach ist die Neubildung ein Rundzellensarkom, dessen Zellenelemente es vermöge ihrer durchschnittlichen Grösse in die Gattung der kleinzelligen Rundzellensarkome einreihen. Der Reichtum an Blutgefässen zeigt in den einzelnen Abschnitten ziemlich beträchtliche Differenzen; am gefässreichsten sind zweifellos diejenigen Theile, welche zwischen den usurirten Knochenbälkchen angetroffen werden. Die Zerstörung des Knochens selbst ist zum Theil durch directe Einwirkung der Sarkomzellen, zum Theil auch durch die Thätigkeit von wohl ausgebildeten Riesenzellen, sogenannten Osteoklasten, erfolgt, und zwar in der Weise, dass zunächst durch Ausziehen der Kalksalze der Knochen in osteoides Gewebe umgewandelt worden ist und dieses osteoide Gewebe eine fibröse Metamorphose und schliesslich einen vollständigen Zerfall erfahren hat. An den Gefässen selbst lassen sich ausser hyaliner Degeneration in beschränkter Ausdehnung keine Anomalien nachweisen; Blutungen von grösserem Umfang sind nicht vorhanden. Das Gewebe des Tumors zeigt nur im Bereich des rechten Sinus cavernosus, besonders im Centrum, stellenweise Neigung zu fettigem Zerfall, die Zellen werden opak, ihre Grenzen verwischt, Kern und Protoplasma gehen ineinander über und bilden eine an Fettkörnchen reiche, stark granulierte Detritusmasse. Innerhalb der Partien, welche in ursprünglich knöchernen Theilen liegen, scheint sich an der Resorption der Zerfallsproducte noch eine fibröse Wucherung



und eine Entwicklung von Narbengewebe anzuschliessen. Bezüglich der Ausbreitung der Neubildung kann noch hinzugefügt werden, dass auch an der äusseren Fläche der Schädelbasis, vor Allem im Bereiche der rechten Tuba Eustachii, sarkomatöse Wucherungen von demselben Charakter wie im Sinus cavernosus nachweisbar sind. Die Carotis interna verläuft unverändert durch den Tumor hindurch.

---

Wenn wir den eben beschriebenen Fall noch einmal klinisch und anatomisch in seinen Hauptzügen recapituliren, so handelt es sich bei einem in keiner Weise hereditär belasteten 53jährigen Mann um die Entwicklung einer Hirnbasiserkrankung, für welche keines der bekannten Momente: Trauma, Syphilis und Tuberculose, von ätiologischer Bedeutung erscheint. Zu den ersten, gleichsam prodromalen Erscheinungen heftiger Schmerzen im Hinterkopf, die vor Allem im Liegen besonders intensiv auftreten, gesellen sich Doppeltsehen bei anscheinend normaler Sehschärfe und heftige neuralgische Empfindungen, sowie Parästhesien im Gebiet des Ramus primus des rechten Trigeminus (sowohl im Bereich der äusseren, die Stirn und den Schädel versorgenden Zweige, als auch im Gebiete der nasalen und zum Angapfel herantretenden sensiblen Aeste); aus der Neuralgie bildet sich rasch eine Anästhesie, und zwar unter Fortdauer der Schmerzen eine Anaesthesia dolorosa aus; weiterhin fällt von Seiten des Angapfels eine Protrusion aus der Orbita und eine ziemlich vollständige, d. h. alle Zweige betreffende Lähmung des rechten Oculomotorius (mit Mydriasis und träger Pupillenreaction) und des Trochlearis und Abducens auf. Unter dem Eindruck der eben genannten Nervenlähmungs- und Reizerscheinungen, die ausgesprochene Herdsymptome genannt werden müssen, scheint die Localisation des Krankheitsherdes ohne Schwierigkeit, als nach kurzer Zeit der 2. und 3. Ast des rechten Trigeminus unter den gleichen Symptomen wie der 1. ergriffen werden und eine rechtsseitige Facialislähmung mit dem Charakter der peripherischen Form hinzutritt; wenige Tage nach der Entwicklung der letzteren lässt sich partielle EaR nachweisen und besteht längere Zeit unverändert fort. Auffallenderweise zeigt diese Lähmung im Gegensatz zu der progressiven Natur des Leidens deutliche Schwankungen: bald Besserung, bald Verschlimmerung, während die Herabsetzung der Hörschärfe bis zur fast vollständigen Taubheit fortschreitet und dann stabil bleibt und bemerkenswertherweise ophthalmoskopisch im rechten Auge eine Neuritis optica nachweisbar wird. Zu der Anästhesie im rechten Trigeminus treten weiterhin unter vereinzelt

Anfällen von Erbrechen und starkem Schwindel (letzterer immer beim Aufrichten) psychische Störungen (Verfolgungsideen u. s. w.) und die Symptome einer motorischen Lähmung des 3. Astes des Trigeminus beiderseits, sowie sensible Störungen im ersten und zweiten Ast des linken Trigeminus (neuralgische Schmerzen, Herabsetzung der Sensibilität im linken Supraorbitalis). Auch die Zungenbewegungen scheinen eingeschränkt, wie die Deviation der Spitze nach rechts beim Herausstrecken der Zunge beweist. In diesem Zustand erfolgt unter dem Bilde allgemeiner Kachexie und hochgradiger Emaciation der Kräfte der Exitus letalis. Die anatomische Untersuchung bestätigt in jeder Richtung die klinische Beobachtung, denn es findet sich sowohl der rechte 2. bis 12. wie auch der linke 5. u. s. w. Hirnnerv mehr oder weniger hochgradig degenerirt. Angesichts der genannten Symptome steht die klinische Diagnose auf „basale Affection“ ausser jedem Zweifel, ja es ist mit Rücksicht auf die Aufeinanderfolge der Einzelercheinungen, sowie im Hinblick auf die Entwicklung und die Form der einzelnen Lähmungen (sensible Reizerscheinungen, periphere Facialislähmung) auf der Höhe der Krankheit sogar leicht, nicht nur den Sitz genau zu präcisiren, sondern auch den Ausgangspunkt mit einer gewissen Sicherheit festzustellen und über die Natur der Erkrankung selbst die nöthige Klarheit zu gewinnen. Während es in einem der früheren Stadien des Processes bei dem Bestehen der Ophthalmoplegia externa et interna, der Protrusion des Bulbus, der Neuralgie und Anästhesie im ersten Ast des rechten Quintus nahe lag, eine retrobulbäre, in der Gegend der Fissura orbitalis superior und des Foramen opticum entstandene Neubildung als die Ursache des genannten Symptomeneomplexes anzunehmen, wurde diese Wahrscheinlichkeitsdiagnose durch das Hinzutreten von Störungen im rechten Facialis und im 2. und 3. Ast des rechten, sowie 1., 2. und 3. Ast des linken Trigeminus unhaltbar. Denn vorausgesetzt, dass der primäre Sitz der Affection der hintere Theil der Orbita und der kleine Keilbeinflügel gewesen und von dort aus die Ausbreitung über die mittlere und hintere Schädelgrube erfolgt wäre, bliebe es doch schwer verständlich, dass ein Exophthalmus höheren Grades vermisst wurde, und dass vor Allem auch die links von der Medianlinie liegenden Nerven erkrankten, und zwar von diesen wiederum die besonders, welche von dem supponirten Ausgangspunkt des Processes möglichst weit entfernt liegen. Sehr wohl lässt sich hingegen die Entwicklung wie der ganze Verlauf dann erklären, wenn man den räumlichen Beginn der Erkrankung in den rechten Sinus cavernosus verlegt, wo der 1. Ast des Trigeminus und

der Oculomotorius, von denen beiden die Initialsymptome: die Diplopie einer- und die Neuralgie andererseits ausgegangen sind, bei einander liegen. Von dieser Centralstelle aus nach vorn und hinten, nach links und rechts sich verbreitend kann die Geschwulst die Neuritis optica unilateralis, die Ophthalmoplegie, die Lähmung des rechten und linken Trigeminus, die rechtsseitige Facialisparese in einer der klinischen Beobachtung entsprechenden Reihenfolge hervorrufen. — Bei der genaueren Bestimmung der Natur des Processes kommen zwei Krankheiten in Frage: Entzündung und Neoplasma. Von den entzündlichen Affectionen verdienen nur die chronisch progressiv verlaufenden: die tuberculösen und syphilitischen, Erwähnung; die ersteren von ihnen lassen sich, ganz abgesehen von dem Fehlen jeder hereditären Belastung oder manifester tuberculöser Processe am übrigen Körper, wegen des fieberlosen Verlaufs, der eigenartig begrenzten, wenn schon bedeutenden Ausdehnung, der vorwiegend einseitigen Localisation und wegen des Fehlens schwererer Allgemeinerscheinungen während des grösseren Abschnittes der Krankheit mit ziemlicher Sicherheit ausschliessen; auch für eine syphilitische Meningitis oder Neuritis (analog der Wurzelnneuritis) ist, abgesehen von dem vollständigen therapeutischen Misserfolg der Jodkalicuren, die Localisation, der Verlauf, die Intensität der basalen Symptome bei dem Mangel anderweitiger ernster Störungen, z. B. von Seiten der grauen Gehirnrinde, als höchst auffallend zu bezeichnen. Es bleibt demnach in Erwägung des progressiven Charakters und des fieberlosen Verlaufs der Krankheit nur die Annahme einer Neubildung im engeren Sinne übrig; da das fragliche Neoplasma maligner Natur sein muss, wie aus dem raschen Wachsthum, aus seiner Grösse und aus der totalen Zerstörung der meisten Nervenstämmen hervorgeht, so können nur die Sarkome und Carcinome in Frage kommen. Die letzteren kommen intracraniell — von einem vom Pharynx, resp. dem Cavum pharyngonasale u. s. w. in die Schädelhöhle eingewucherten kann füglich keine Rede sein — nur höchst selten primär (von der Hypophysis?) vor, so dass man ohne Bedenken von ihnen abstrahiren und sich für die sarkomatöse Beschaffenheit entscheiden kann. Eine weitere Frage ist nach den über die Natur der Geschwulst angestellten Erörterungen noch die, hat die Dura mater des Sinus transversus dexter, die Gefässscheide der Carotis interna, die Hypophysis der Keilbeinkörper oder deren Sinus den eigentlichen Ausgangspunkt, den Mutterboden, abgegeben? Nach dem klinischen Verlauf scheint die Annahme von der Entstehung im Sinus cavernosus dexter am wahrscheinlichsten, weil dann bei Voraussetzung eines allseitig gleich-

mässigen Wachstums das frühere und vorwiegende Befallensein der rechtsseitigen Hirnnerven und das relativ späte Auftreten der gleichseitigen Neuritis optica u. s. w. eine ungezwungene Erklärung findet; gegen den Ausgang von der Hypophysis<sup>1)</sup> spricht — abgesehen von dem früher erwähnten Verhalten des mikroskopisch nachgewiesenen Restes dieses Organs zum Tumor — das Fehlen von Chiasmaläsion, cerebraler Herd- und Allgemeinsymptome u. s. w. Zu einer ganz exacten Localisation des örtlichen Beginns vermag jedoch auch die anatomische Untersuchung nicht zu verhelfen, da die elementaren Bestandtheile des Tumors in diesem Sinne keine charakteristischen Eigenschaften besitzen; jedenfalls ist es wahrscheinlich, dass die Geschwulst nicht genau in der Medianlinie, sondern etwas nach rechts von derselben entstanden oder zum Mindesten nach rechts zu ganz unverhältnissmässig rasch gewachsen ist. Wie schwierig übrigens in manchen Fällen die Entscheidung über die Natur und den Ausgangspunkt einer basalen Erkrankung sein kann, beweist der von Unverricht<sup>2)</sup> mitgetheilte Fall von multipler Hirnnervenlähmung; so sicher in dieser Beobachtung das Symptomenbild den Weg, auf welchem die Affection um sich griff, zeichnete, so unsicher waren doch alle Vermuthungen über die anatomische Beschaffenheit und die Localisation der Krankheit, bis die Autopsie post mortem jeden Zweifel durch den Nachweis eines primären Mediastinaltumors, von dem aus der diffuse basale Process als ein metastatischer ausgegangen war, beseitigte.

In der Literatur findet sich eine Anzahl ähnlicher Beobachtungen wie die vorliegende mitgetheilt und die Symptomatologie dieser Fälle hat schon unter anderen in den Lehrbüchern von Wernicke und Nothnagel eine eingehende und vortreffliche Würdigung erfahren. Wenn schon eine Beobachtung, wie die Romberg's<sup>3)</sup>, in welcher es sich um eine Neuralgie des 1. linken Trigeminusastes infolge von Aneurysmabildung der Carot. intern. im Sinus cavernosus handelt, nach unseren bisherigen Erfahrungen wegen der geringen Ausbildung und des sich lange Zeit (18 Jahre) völlig gleichbleibenden Befunds nicht zu erkennen ist, so zeigen doch die Fälle von v. Ziemssen<sup>4)</sup>, v. Graefe<sup>5)</sup>,

---

1) vgl. W. Rath, Archiv für Ophthalmologie. Bd. XXXIV. 3. S. 105: Beitrag zur Symptomenlehre der Geschwülste der Hypophysis.

2) Multiple Hirnnervenlähmung. Fortschritte der Medicin. 1887. S. 791 u. ff.

3) Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 3. Auflage 1883.

4) Virchow's Archiv. Bd. 13.

5) v. Graefe's Archiv. Bd. 12. Abth. II. S. 100.

Bell<sup>1)</sup> und Hulke<sup>2)</sup> und Anderen, dass das klinische Bild der im Bereich der mittleren Schädelgrube entstehenden Tumoren ziemlich häufig charakteristisch genug ist, um nicht allein ihre Ausdehnung, sondern auch den ursprünglichen Herd *intra vitam* zu bestimmen; allerdings ist es, wofür auch der von uns mitgetheilte Fall Zeugniß ablegt, von der früheren oder späteren Betheiligung der einzelnen Hirnnerven abhängig, ob eine richtige Analyse des Processes schon im Beginn oder erst auf der Höhe der Krankheit möglich ist. Von ausschlaggebender Bedeutung in diagnostischer Hinsicht scheinen mir folgende drei Momente:

1. das Verhalten der Trigemini,
2. das der Nn. optici, und
3. die Reihenfolge, in welcher die einzelnen Symptome auftreten.

Zunächst wird durch das Auftreten von Trigemimusneuralgien der periphere Charakter einer intracraniellen Läsion absolut sicher gestellt, da sensible Reizerscheinungen — und eine andere Deutung der Neuralgien lässt sich nicht geben — nur bei peripherischen Veränderungen, nie bei nucleären oder cerebralen vorkommen. Mit diesem Nachweis des peripherischen Sitzes ist zugleich das Gebiet, innerhalb dessen die Erkrankung nur liegen kann, scharf und sicher abgegrenzt: entweder muss der Herd in der Nähe der Fissura orbitalis oder im hinteren Theil der mittleren Schädelgrube localisirt sein, je nach der isolirten Betheiligung des 1. Astes oder der vereinigten Läsion des 1. und 2. oder aller 3 Aeste. Besondere Vorsicht ist, wie der mitgetheilte Fall zeigt, in der diagnostischen Verwerthung einer alleinigen Erkrankung des 1. Astes deshalb geboten, weil der Process trotz der Entstehung im hinteren Theil der mittleren Schädelgrube im Beginn nur den ersten, nach längerem Freibleiben schliesslich auch unter entsprechender Ausdehnung den 2. und 3. Ast befallen kann. — Von ähnlichem diagnostischen Werth wie die Quintuserscheinungen ist die einseitige Opticuserkrankung. Während eine doppelseitige Neuritis oder Stauungspapille nur für eine entzündliche Veränderung oder Raumbengung im Allgemeinen zu verwerthen ist, hat die unilaterale Erkrankung des Opticus, gleichviel ob sie dauernd als solche besteht oder nach längerer Zeit noch von der des anderen Auges gefolgt ist, stets die Bedeutung eines

1) Physiolog. und pathol. Untersuchungen des Nervensystems. Uebersetzung von Romberg. 1832. S. 217.

2) Ophth. Hosp. Rep. VI. April 1868.

Herdsymptoms; denn durch sie wird nicht nur die Seite des primären Krankheitssitzes bestimmt, sondern derselbe wird auch mit Bestimmtheit auf den medialen vorderen Theil der mittleren Schädelgrube centriert. Einer besonderen Begründung dieses Satzes bedarf es nicht, die anatomischen Verhältnisse geben genügende Aufklärung. — Von nicht geringer Bedeutung für die Erkennung der Basalerkrankung ist schliesslich das dritte der oben genannten Momente: die zeitliche Aufeinanderfolge, die Gruppierung der einzelnen Symptome. Bei sorgfältiger Erwägung der Topographie vermag die Combination der klinischen Erscheinungen der Localisation einen hohen Grad von Sicherheit zu verleihen, vorausgesetzt, dass der Grundsatz immer festgehalten wird, alle Störungen wenn möglich durch einen einzigen Krankheitsherd zu erklären und diesen immer dahin zu localisiren, wo die einzelnen erkrankten Bahnen auf einem möglichst kleinen Bezirk vereinigt sind.

Unter Berücksichtigung dieser Einzelregeln wird die genaue und frühzeitige Bestimmung des Sitzes basaler Erkrankungen in einer Anzahl von Fällen ohne grosse Schwierigkeiten gelingen und die eventuelle Therapie auf der breiten Grundlage einer exacten Diagnose sich feststellen lassen.

---

## XVI.

### Beiträge zur Hirnlocalisation.

Aus dem Allgemeinen Krankenhause zu Hamburg.

Von

Dr. C. Eisenlohr.

I. Doppelseitige Herde in den Thalamis opticis und den Capsulis internis. — Zur Frage von der Bedeutung der Sehhügel für die mimischen Bewegungen und zur cerebralen Localisation der Stimmbandbewegungen.

Unter den Fragen cerebraler Localisation motorischer Leistungen, die durch Thatsachen der menschlichen Pathologie noch am wenigsten gelichtet sind, spielt die der Innervation des Kehlkopfes eine interessante Rolle. Hat auch das Thierexperiment gewisse Fingerzeige gegeben, wo die Rindenterritorien der genannten motorischen Function beim Menschen etwa zu suchen wären, so sind doch die Ergebnisse der pathologisch-anatomischen Prüfung noch recht spärlich und keineswegs eindeutig. So viel ist aus den wenigen pathologisch-anatomischen Thatsachen zu entnehmen, dass wahrscheinlich im Grunde der Fossa Sylvii, vielleicht im alleruntersten Abschnitt der vorderen Centralwindung, am Uebergang zur unteren Stirnwindung ein Centrum für die phonischen Leistungen der entgegengesetzten Seite gelegen ist, für die phonischen Leistungen der Kehlkopfmusculatur. Denn die Trennung der centralen Innervation dieser Function von der respiratorischen, wie sie bei einigen Thiergattungen von Horsley und Semon nachgewiesen ist, besteht sicher auch beim Menschen; es sprechen einzelne Thatsachen, auf die wir noch zurückkommen werden, eindringlich dafür. Vollkommen beweisende, d. h. isolirte corticale Herde mit dem entsprechenden Defect der Stimmbandbewegung existiren noch nicht, auch die Fälle von Rossbach und Déjérine sind in dieser Beziehung nicht vollwichtig. Man wird bei einschlägigen Fällen besonders darauf Rück-

sieht zu nehmen haben, ob nicht etwa eine Unterbrechung sub-corticaler Bahnen concurrirte, ob eventuell bei freien Rindenterritorien die Läsion bestimmter Abschnitte der inneren Kapsel ebenfalls phonische Lähmungen bedinge, was ja nicht allein a priori anzunehmen, sondern auch schon durch gewisse Befunde wahrscheinlich ist. Nicht weniger Interesse und Reiz zur Erforschung, wie die Localisation der Stimmbildung, bietet die Frage nach einer gesonderten centralen Vertretung der Ausdrucksbewegungen beim Menschen, seien dieselben durch psychische Einflüsse oder durch sensible Reize von der Peripherie, also reflectorisch hervorgerufen. Die schon längere Zeit durch einzelne eclatante Beobachtungen bekannte Thatsache einer Unabhängigkeit der mimischen Function des Facialisgebietes von der Willkürbewegung hat Nothnagel auf Grund fremder und zweier eigener Beobachtungen zu der Formulirung des diagnostischen Satzes geführt, dass die Erhaltung der Mimik von der Integrität des contralateralen Sehhügels abhängt, dass letzterer der Sitz der mimischen Ausdrucksbewegungen sei.

Nach beiden Richtungen hin, sowohl was die Localisation der cerebralen Bahnen der Larynxinnervation betrifft, als in Bezug auf die Abhängigkeit der mimischen Ausdrucksbewegungen von Läsionen der Thalami, gab mir ein Fall zu denken, den ich durch mehrere Monate auf meiner Krankenhausabtheilung beobachtete, der bezüglich der Symptomatologie recht sehr von den gewöhnlichen Bildern cerebraler Lähmung abwich. Doppelseitige Kehlkopflähmung mit dem Charakter der phonischen Lähmung und auffällige Erscheinungen bezüglich der psycho-physiognomischen Innervation liessen mit einiger Spannung das Resultat der Obduction, die Feststellung der Localisation erwarten.

F. Ph. Brüning, 67 jähriger Tischler, am 16. December 1889 aufgenommen. Die Anamnese ergab nichts von hereditärer Belastung, kein Potatorium, zweifelhafte Lues. Patient, der früher kräftig und intelligent gewesen sein soll, ist seit ca. 2 Jahren in seiner Stimmung leicht alterirt, zum Weinen geneigt. Seit ca. 1 Jahr soll die Stimme heiser geworden sein, temporäre Besserung soll abgewechselt haben mit völliger Stimmlosigkeit; solche bestand jedenfalls in den letzten Wochen. Seit einem Jahr Störung der Urinentleerung, der Urin läuft öfters unwillkürlich ab. Wann zuerst Schwächeerscheinungen in den Extremitäten auftraten, ist nicht genau zu eruiiren; Patient will vor 6 Tagen ziemlich plötzlich erhebliche Schwäche in den Beinen bemerkt haben, ohne sensible Störungen, Schmerzen oder Parästhesien.

Die Untersuchung ergibt bei dem kleinen, mit Kyphoskoliose der unteren Brustwirbelsäule behafteten Manne doppelseitige Motilitätsstörung der unteren Extremitäten mit mässigen spastischen Erscheinungen, speciell



in der Oberschenkelmuskulatur; paretische Schwäche der meisten Muskelgruppen, aber keine eigentlichen Lähmungen, geringgradige motorische Schwäche in den oberen Extremitäten, in denen alle Bewegungen mit herabgesetzter Kraft ausführbar sind. Keine specielle Muskelabmagerung, ausser am linken Vorderarm, wo dieselbe offenbar Folge einer im Jahre 1874 am Ellenbogengelenk gemachten Operation ist; das letztere ankylotisch. Triceps- und Vorderarmreflex beiderseits leicht zu produciren, gleich lebhaft. Patellarreflex rechts entschieden gesteigert, links weniger, doch ziemlich lebhaft.

Achillessehnenreflex beiderseits vorhanden. Kein Fussclonus. Die Hautreflexe beiderseits träge, sowohl Plantar-, als Cremaster-, als Abdominalreflex. Die Sensibilität am ganzen Körper nicht merklich gestört, die Schmerzempfindung überall lebhaft.

Mangelhafte Controle über die Urinentleerung, letztere Nachts häufig unwillkürlich.

In den Facialisgebieten keine Störung der willkürlichen Innervation. Gaumensegel normal gehoben und bewegt. Schlingact ungestört.

Stimme absolut tonlos und leise. Die laryngoskopische Untersuchung ergibt beim Intoniren vollkommene Unbeweglichkeit des linken, geringe Beweglichkeit des rechten Stimmbandes. Keine Störung der Respiration, obwohl die respiratorische Erweiterung der Glottis von geringer Excursion.

Die Pupillen gleich weit, von normaler Lichtreaction.

Keine Störung der Articulation. Die Intelligenz des Patienten ist entschieden herabgesetzt; er ist gewöhnlich schweigsam, hat wenig Interesse für seine Umgebung. Keine Andeutung einer sensorisch oder motorisch aphasischen Störung.

Im Contrast zu der intellectuellen Stumpfheit steht eine auffallende psychisch-physiognomische Erregbarkeit, die sich im Lauf der Beobachtungszeit steigert. Redet man ihn an, oder zuweilen schon wenn man ihn ansieht, bricht der Patient in einen mimischen Affect aus, der zuweilen heiteren, häufiger aber einen trüben Charakter hat und im Laufe der Beobachtung mehr und mehr in eine von Schluchzen begleitete Grimasse übergeht. Bemerkenswerth dabei erscheint die fast krampfhaft Action der mimischen Muskeln, das gewaltsame Schliessen der Augen, das extreme Verziehen der physiognomischen Linien, wie es in so zu sagen zwangsmässiger Weise bei den genannten psychischen Reizen erfolgt. In derselben übertriebenen Weise des physiognomischen Ausdrucks reagirt Patient auch auf periphere, etwa leicht schmerzhaft Reize, Stechen der Haut u. s. w.

Die Untersuchung der höheren Sinne konnte bei dem psychischen Zustand des Patienten nicht mit der wünschenswerthen Exactheit und Vollständigkeit vorgenommen werden, so besonders eine genaue Untersuchung des Gesichtsfeldes. Doch war mit Sicherheit zu constatiren, dass eine erhebliche Herabsetzung der Sehschärfe auf keinem Auge bestand, da Patient im Stande war, mit beiden (mit Brille) zu lesen. Das Gehör war ebenfalls nicht wesentlich beeinträchtigt.

Im weiteren Verlauf nahmen die Schwächeerscheinungen und Contracturen in den Extremitäten langsam zu, bei gleichbleibendem Befund im Kehlkopf.

Im Januar 1890 ist notirt: Patient noch ebenso aphonisch, der Kehldedeckel beim Intoniren unbeweglich; das linke Stimmband ebenso, während das rechte noch schwache Excursionen nach der Mittellinie ausführt. In der Trachea bis zur Bifurcation, ebenso wie im Larynx die Schleimhaut blass.

Bei Berührung der Stimmbänder mit der Sonde, die vom Patienten deutlich gefühlt wird, tritt kein reflectorischer Husten ein.

Die hochgradige Disposition des Patienten zu den geschilderten mimischen Affectausbrüchen, die meist rasch vorübergehen, ist mehrfach aufgezeichnet.

April. Spannungen in den Armen haben zugenommen, die Beweglichkeit im linken Schultergelenk ist geringer, beiderseits Fussclonus und gesteigerte Patellarreflexe.

Im Mai nochmals genauerer Status. Im linken Ellenbogengelenk leichte Bengecontractur, die Bewegungen der Hände und Finger leidlich, doch das Spreizen und die Adduction der Finger beiderseits ungeschickt, der Händedruck abgeschwächt. Tricepsreflexe beiderseits lebhaft.

In den unteren Extremitäten spastische Parese in allen Gelenken, aber noch leidlich erhaltene Einzelbewegungen; Steigerung der Patellarreflexe, leichter Fussclonus.

Die Sensibilität an den oberen Extremitäten für Schmerz und feinste Berührung gut erhalten, an den unteren lässt sich nur an den Sohlen eine Herabsetzung der Schmerzempfindung nachweisen.

Die Plantarreflexe ziemlich lebhaft.

Verhältnisse der Larynxinnervation unverändert; keine Störung des Schluckens, der Gaumen-, Zungen-, Lippenbewegung.

Von Mitte Juni erschien im Harn, der bis dahin eiweissfrei gewesen, constant Albumen in geringen Mengen.

Am 15. September trat Cheyne-Stokes'sche Athmung auf mit beträchtlicher Steigerung der Pulsfrequenz, Benommenheit des Sensorium.

Am 17. September Exitus.

Die Section wurde am 18. September vorgenommen. Folgendes sind die in Betracht kommenden Einzelheiten des Protokolls:

Die Aorta weit, aber überall von gleichmässigem Lumen. Die Intima stark atheromatös verändert.

Trachea zeigt normale Breite und Form.

Schleimhaut des Kehlkopfs intact. Die Muskeln des Larynx von brauner Farbe.

Die Schilddrüse in allen Partien mässig vergrössert, kein Zeichen einer Compression der Nachbarschaft (Trachea u. s. w.).

Myocarditische Veränderungen des Herzfleisches, arteriosklerotische Schrumpfnieren, Cystitis mit Hypertrophie und Divertikelbildung der Blasenwand.

Schädelhöhle. Leichte Trübung der Pia cerebri. Die Windungen der Convexität im Stirntheil etwas verschmälert, im Parietaltheil abgeplattet.

Die Arterien der Basis des Gehirns sämmtlich in ihrer Wandung verändert, mit gelben, mehr oder weniger dicken Einlagerungen. Die Art.

vertebral. sin. zeigt eine kleine aneurysmatische Erweiterung in der Gegend der obersten Cervicalwurzeln.

Die Hirnnerven, speciell die eigentlich bulbären Wurzeln, von normaler Farbe und Volumen.

Die Oberfläche der Windungen an Convexität und Basis, auch die Inselwindungen durchaus frei von Erweichungen und Verfärbungen.

Die Ventrikel etwas erweitert, die Oberfläche der grossen Ganglien flach, das Ependym glatt.

In der Markmasse der Hemisphären finden sich beiderseits einige durchweg sehr kleine Herde, die theils deutlich erweicht, theils nur braungrau verfärbt sind.

Rechts nach aussen vom Kopf des Corp. striat. ein erbsengrosser, braunroth erweichter Herd; ferner oberhalb der Mitte des Balkens im Mark des Gyr. fornicat. eine ebenso grosse gelbgrau verfärbte, in der Consistenz nicht veränderte Partie.

Links zeigen sich innerhalb des vorderen Schenkels der inneren Kapsel und im 3. Glied des Linsenkerns ein paar stecknadelkopfgrosse, rothbraune Erweichungsherdchen; ferner im Hinterhauptslappen unmittelbar oberhalb der Decke des Hinterhorns eine unregelmässig quadratische, ebenfalls nur wenige Millimeter im Durchmesser haltende graue Verfärbung ohne Consistenzverminderung.

Beide Thalami optici sind in ihren hinteren Abschnitten (Pulvinar) ziemlich symmetrisch erweicht und dunkelbraunroth verfärbt. Die Erweichung ist aber keine derartige, dass sie zu völliger Continuitätstrennung geführt hat; vielmehr lässt die Schnittfläche noch einen gewissen Zusammenhang erkennen, und scheint der Herd aus mehreren confluirenden kleinen Erweichungen sich zusammenzusetzen.

Die Erweichung setzt sich nicht in markirter Weise auf die innere Kapsel und die Regio subthalamica fort.

Der Pons zeigt eine leichte graue Verfärbung beider Pyramidenbündel; in der Medulla oblongata tritt eine solche besonders in der linken Pyramide hervor.

Die graue Substanz am Boden des 4. Ventrikels braunroth und etwas eingesunken; sonst keine Veränderung in der Medulla oblongata.

Im Rückenmark ist speciell im Halstheil, oberen Dorsal- und Lendentheil deutlich erkennbar eine leicht graue Verfärbung beider Hinterseitenstränge.

Die mikroskopische Untersuchung richtete sich zunächst auf die Feststellung eventueller Veränderungen oder der Integrität der peripheren motorischen Organe des Kehlkopfs, speciell der Nn. recurrentes und der Kehlkopfmuskeln. Zahlreiche, frisch mit Osmiumsäure behandelte Zupfpräparate der Recurrenztämme und -Aeste liessen keine Faserdegeneration nachweisen, ebensowenig Proben der Kehlkopfmuskeln beider Seiten (Crico-arytaenoidei postici, Crico-arytaenoidei laterales, Thyreo-arytaenoidei). Keine Zeichen von Degeneration boten ferner die Vagusstämmе, die Wurzeln der Vagi und Accessorii bulbi. Nach der Härtung in Osmium angefertigte Schnitte aus verschiedenen Partien der Vagusstämmе und Recurrentes wichen in keiner Weise von der Norm ab. Auch die Muskeln der Stimmbänder ohne Alteration.

Die Medulla oblongata zeigte in der Gegend der Vaguskerne letztere vollkommen normal in Bezug auf Ganglienzellen und Wurzelfasern, ebenso die solitären Bündel. Die in dem unteren Abschnitt der Medulla oblongata gelegenen Accessoriuskerne ebenfalls.

Die Pyramiden weisen eine über den ganzen Querschnitt ziemlich gleichmässig verbreitete, aber wenig intensive Degeneration, bestehend in Verringerung der Zahl der Faserquerschnitte und Verbreiterung der Neurogliainterstitien auf. Die mässige Intensität der Degeneration kennzeichnet sich makroskopisch durch stärkere Carminfärbung bei mangelndem Hervortreten einer Verfärbung am Chromsäurepräparat. Diese doppelseitige Degeneration der Pyramidenbahnen geht in typischer Weise auf das Rückenmark über, und zwar markieren sich hier die Hinterseitenstränge ohne Weiteres am Chrompräparat durch gut begrenzte hellere Färbung. Auch in den Türk'schen Bündeln der Vorderstränge eine sehr ausgesprochene Verfärbung, die rechts im oberen Halstheil fast die Hälfte der Breite des Vorderstrangs einnimmt, links nur eine ganz schmale mediale Zone. In der Cervicalanschwellung ist nur noch im rechten Vorderstrang eine Degeneration erkennbar, links nicht mehr. Im oberen Dorsaltheil ist auch die erstere verschwunden, während die Degeneration der Hinterseitenstränge in bekannter Dreieckform mit Freibleiben der Randzone (Kleinhirnseitenstrangbahn) und der intermediären Zone am Rand der Hinterhörner sich durch das ganze Rückenmark hindurch erstreckt.

Die Veränderungen im Gehirn, incl. Pons, nach der Härtung wurden in der Art festgestellt, dass durch Frontalschnitte zahlreiche Scheiben der Hemisphären und grossen Ganglien abgetrennt und durchmustert wurden; eine Zerlegung in mikroskopische Serien, speciell durch die letzteren, war der im frischen Zustand angelegten Schnitte wegen nicht möglich.

Ausser den schon bei der frischen Untersuchung signalisirten kleinen Herden in der Markmasse der Hemisphären findet sich bei dieser Durchmusterung nur noch im linken Stirnhirn ein etwa linsengrosses, durch hellgelbe Verfärbung hervortretendes Herdchen etwas nach vorn vom Vorderhorn des Seitenventrikels.

Die Herde in den Thalamis opticus erweisen sich beschränkt auf die hinteren Abschnitte dieser Ganglien und reichen nach vorn nicht über die Ebene der Commissura mollis hinaus; sie bestehen aus einzelnen kleineren, theilweise confluirenden Herden mit den gewöhnlichen mikroskopischen Attributen: Körnchenzellen, Detritus, spärlichem Pigment, netzförmiger Glia, Wandverdickung und Obliteration kleiner Gefässe, Schrumpfung der noch restirenden Ganglienzellen. Keine Aneurysmenbildung an den kleinen Arterien.

Es zeigt sich, dass die Degeneration beiderseits in die hinteren Abschnitte der inneren Kapsel in Form sehr kleiner hellgelb gefärbter Herdchen in Streifenform hineinreicht, ohne zu eigentlicher Erweichung geführt zu haben.

Im vordersten Abschnitt des Pons, dicht hinter dem hinteren Vierhügel, finden sich ebenfalls ein paar durch weissgelbe Farbe hervortretende miliare Erweichungsherde: einmal rechts dicht neben der Mittellinie im Bereich der tiefen Querfasern und dann in der linken

Hälfte zwischen mittleren und tiefen Querfasern, wo zwei solcher Herdchen confluiren. An beiden Stellen sind kleine hintere Pyramidenbündel mit tangirt, während in den eigentlichen Pyramiden keine herdförmige Degeneration nachweisbar ist. 1 Cm. tiefer abwärts in der Raphe, dicht am basalen Rande des Pons, eine kaum stecknadelkopfgrosse Verfärbung. Das Haubengebiet der Brücke ist frei. Nirgends hat die Herdbildung zu Cysten oder Defecten der Schnittfläche geführt.

Anatomisch handelt es sich demnach im Résumé um eine Zerstörung des hinteren Drittels beider Thalami optici, partielle Degenerationen in den hinteren Abschnitten beider inneren Kapselgebiete und einzelner im hinteren Abschnitt des Pyramidentheils der Brücke gelegener Partien mit doppelseitiger, gleichmässig vertheilter, aber nicht intensiver secundärer Degeneration der Pyramidenbahnen in der Medulla oblongata und im Rückenmark. Ferner um kleine Erweichungsherde im vorderen Abschnitt des Stirnhirns rechts und im vorderen Schenkel der inneren Kapsel links.

Zwei Punkte sind es nun, wie wir schon angedeutet haben, die dem geschilderten Krankheitsfall Interesse verleihen: die doppelseitige Stimmbandlähmung und das Verhalten der mimischen Ausdrucksbewegungen. Sehen wir, ob es möglich ist, diese klinischen Erscheinungen mit dem anatomischen Befund in Verbindung zu bringen.

Dass die doppelseitige spastische Parese der Extremitäten ohne eigentliche Lähmung mit der doppelseitigen partiellen Degeneration der Pyramidenbahnen in der inneren Kapsel (und im Pons) zusammenhing, bedarf keiner weiteren Erläuterung. Die Abwesenheit erheblicher Störungen der Sensibilität muss durch die geringgradige Ausbreitung der Degeneration des hinteren Abschnittes der inneren Kapsel erklärt werden.

Auch excentrische Schmerzen, wie sie in einem Fall ähnlicher Localisation von Edinger<sup>1)</sup> als Ausdruck einer partiellen Läsion des sensiblen Bündels in der inneren Kapsel dicht neben dem Thalamus optic. kürzlich berichtet wurden, fehlten in unserem Fall.

Dass nun die doppelseitige Kehlkopflähmung mit der doppelseitigen Läsion der Pyramidenbahnen zusammenhing, bedarf einer besonderen Argumentation.

Bulbäre und periphere Läsionen (in Vagus, Recurrens) sind durch die genaue Untersuchung der betreffenden Organe mit Sicherheit ausgeschlossen.

Die Stellen der Hirnrinde, die nach einzelnen neueren Beobachtungen als Centra der Kehlkopfinnervation in Betracht kommen

1) Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte in Baden-Baden. Juli 1891. S. auch Deutsche Ztschr. f. Nervenheilkunde. I. Bd. S. 262.

könnten (Insel — Rossbach; tiefste Stelle der vorderen Centralwindung an der Zusammenflussstelle mit der unteren Stirnwindung — Déjérine) sind in unserem Fall ebenfalls untheiligt. Es muss sich daher um eine Unterbrechung der phonischen Bahnen zwischen Cortex und den bulbären Centren des Kehlkopfs handeln.

Sehen wir von den experimentellen Untersuchungen Horsley's und Semon's ab, nach denen — beim Affen — die der Phonation dienenden Fasern als kleines Bündel im hinteren Glied der inneren Kapsel unter den Fasern für die Bewegungen der Zunge und des Rachens (Beavor und Horsley) liegen<sup>1)</sup> und halten wir uns an die spärlichen Ergebnisse der menschlichen Pathologie, so bietet sich uns in erster Linie der Fall von E. Münzer<sup>2)</sup> aus der v. Jacksch'schen Klinik zum Vergleich dar. Hier handelte es sich um beiderseitige Parese mit Schwerbeweglichkeit der Lippen und Zunge, Dysarthrie und Schlingbeschwerden, Lähmung beider Stimmbänder. Anatomisch: Links an der Zusammenflussstelle der beiden Centralwindungen ein gummöses erbsengrosses Infiltrat mit Betheiligung der Gehirnrinde, 2 bohngrosse Erweichungsherde im Kopf des Nucl. caudatus; rechts entsprechend der Spitze der obersten Stirnwindung ebenfalls ein gummöses Infiltrat, ferner ein streifenförmiger Erweichungsherd im äusseren Glied des Linsenkerns. Pons und Med. oblongata auch mikroskopisch frei.

Ferner die 2 Fälle von Déjérine<sup>3)</sup>. In beiden bestand neben motorischer Aphasie mit dem Charakter der subcorticalen (Lichtheim) Lähmung der Phonationsmuskeln der rechten Larynxhälfte ohne Lähmung der Zunge, des Gaumens und Rachens. Post mortem in beiden übereinstimmend Läsion der subcorticalen Substanz des untersten Abschnitts der „frontale ascendante“ und subcorticaler Herd in der weissen Substanz der Broca'schen Windung, bei Intactheit der Rinde der letzteren und der Insel. Ausserdem in Fall 1 subcorticaler Herd im untersten Ende der Rolando'schen Furche und ein degenerirtes Bündel im mittleren Drittel der inneren Kapsel zwischen zweitem Segment des Linsenkerns und dem Thalamus opticus; das hintere Drittel der Capsul. int. intact.

1) Internationaler Congress in Berlin. Deutsch. med. Wochenschr. 31. Juli 1890.

2) Ein Beitrag zur Lehre von der Pseudobulbärparalyse. Prager med. Wochenschrift. XV. 30. 1890.

3) Contribution à l'étude de l'aphasie motrice sous-corticale et de la localisation cérébrale des centres laryngés (muscles phonateurs). Compt. rend. hebdomadaires des séances de la société de biologie. 9. série. T. 3 No. 8. 1891.

Im 2. Fall ausser der oben bezeichneten Läsion zwei kleine Erweichungsherde im Putamen rechts und links und zwei gerstenkorn-grosse Herdchen im Pons in der Höhe des Quintus zu beiden Seiten der Medianlinie nach hinten vom Pyramidenbündel.

Münzer nimmt für seinen Fall die Abhängigkeit der Kehlkopflähmung neben den übrigen Erscheinungen der Glossopharyngolabialparalyse von den Herden im Grosshirn in Anspruch, also die Bedeutung einer eigentlichen Pseudobulbärparalyse, ohne — und dies mit Recht — genauer zu localisiren.

Déjérine's Fälle sind hauptsächlich durch das Isolirtsein der einseitigen Kehlkopflähmung als einziges Symptom pseudobulbärer Dignität ausgezeichnet. Für beide Fälle ist die Abhängigkeit von der subcorticalen Läsion im untersten Abschnitt der vorderen Centralwindung zuzugeben, obschon noch andere Läsionen im Hirn sich finden. Im ersten Fall mag die Degeneration eines kleinen Bündels im vorderen Schenkel der inneren Kapsel als secundär zu betrachten sein. Dagegen sind die doppelseitigen Herde im Pons in Fall 2, trotz Déjérine's Abwehr, etwas, das die Reinheit der localisirten Bedeutung trübt.

Déjérine macht mit Recht auf die alleinige Betheiligung der phonischen Muskeln des Kehlkopfs, das Freibleiben der respiratorischen (Erweiterer) aufmerksam, eine Thatsache, die mit den experimentellen Ergebnissen von Horsley und Semon beim Thier übereinstimmt.

Der Fall von Roszbach <sup>1)</sup> scheint zur sicheren Localisation des Stimmcentrums (in der Insel) nicht geeignet, da es sich um recht umfängliche, Insel, Operculum und Umschlagsstelle beider Centralwindungen (also auch die tiefste Stelle der vorderen, die nach Déjérine Stimmcentrum ist) einnehmende Erweichungen und ausserdem um einen atrophirenden Process in einem Hypoglossuskern handelt.

Kehren wir zu unserem Fall zurück, so haben wir doppel-seitige phonische Lähmung, links vollständig, rechts unvollständig ohne Respirationsbehinderung. Dabei Erhaltenbleiben der Sensibilität der Kehlkopfschleimhaut und ebenso wie in Déjérine's Fällen Mangel der Zungen-, Lippen-, Gaumen- und Schlundlähmung.

Besonders von diesem Gesichtspunkt aus als isolirte phonische Lähmung mit Extremitätenparese ohne die übrigen Erscheinungen der Pseudobulbärparalyse, und ohne aphasische Störung, verdient unser Fall Aufmerksamkeit.

1) Beitrag zur Localisation des corticalen Stimmcentrums beim Menschen. Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. XLVI. 1890.

Die Localisation der phonischen Lähmung ist allerdings schwierig. Da dieselbe doppelseitig war, so ist zunächst an doppelseitige anatomische Läsionen zu denken. Solche waren in unserem Fall die kleinen strichförmigen Degenerationen im hintersten Abschnitt der inneren Kapsel und die an der Grenze der Hauben- und Pyramidenbahn im Pons gelegenen Herdchen.

Die Erweichung der Thalami optici selbst ist kaum in Betracht zu ziehen. Wahrscheinlich hatte auch der etwas grössere Herd im vorderen Schenkel der inneren Kapsel rechts eine Bedeutung für die stärker ausgesprochene Lähmung des linken Stimmbandes.

Déjérine hat in seinem zweiten Fall die ebenfalls an analoger Stelle, wie in dem unsrigen, gefundenen kleinen Ponsherde als bedeutungslos für die Larynxerscheinungen erklärt gegenüber der Läsion der subcorticalen Region. Ich habe nicht den Muth, für meinen Fall dasselbe zu thun, da bei solchen so wenig festgelegten Dingen die grösste Vorsicht geboten ist. Die Localisation der phonischen Bahnen im hinteren Schenkel der inneren Kapsel wollen wir aus den angegebenen Gründen nicht versuchen. Es scheint mir nicht unmöglich, dass gerade für die phonischen Leistungen die Läsion der die innere Kapsel durchquerenden, zum Thalamus ziehenden Faserzüge von Bedeutung ist, wenn auch der Thalamus selbst nur indirect mit der Stimme etwas zu thun haben mag, insofern letztere als Affectausdruck dient.

Müssen wir es uns auch versagen, die genaue Fixirung der phonischen Bahnen aus unserem Fall abzuleiten, so geht doch so viel aus dem letzteren hervor, dass es ganz begrenzte intermediäre Fascikel zwischen Rinde und Medulla oblongata sein müssen, deren Zerstörung phonische Lähmung bedingt, dass diese Bahnen unabhängig und gesondert von denen der Articulation und Deglutition verlaufen müssen, und dass die respiratorische Thätigkeit des Kehlkopfs von ihnen unabhängig ist. Es lehrt unser Fall ferner, dass diese ausgeprägte Larynxlähmung verbunden sein kann mit einer nur sehr mässigen doppelseitigen Parese der unteren Extremitäten, abhängig von einer Degeneration der Pyramidenbahnen und ohne Facialisbetheiligung.

Die zweite interessante Erscheinung bei unserem Kranken war die auffällige mimische Beweglichkeit und Erregbarkeit, die bei allen Gelegenheiten hervortrat und eine stereotype Grimasse in Form stärkster Contraction der physiognomischen Muskeln hervorrief.

Die zu Grunde liegende psychische Hyperästhesie, die den Kranken zum Lachen oder Weinen veranlasste, sobald man ihn nur an-



sah, oder an sein Bett trat, ist der bekannten Erscheinung bei zahlreichen Apoplektikern analog und bedarf keiner besonderen Erläuterung. Was nun aber die ausserordentliche Ausprägung der physiognomischen Charaktere des Lachens oder Weinens anbetrifft, so scheint dieselbe im Widerspruch zu stehen mit dem von Nothnagel aus eigenen und fremden Beobachtungen abgeleiteten topisch-diagnostischen Satze, dass die mimische Function des Facialis an die Integrität des Sehhügels gebunden sei.<sup>1)</sup> Dieser besonders durch zwei eigene Beobachtungen gestützte Satz Nothnagel's ist in vortrefflichem Einklang mit den experimentell von Bechterew<sup>2)</sup> gefundenen Thatsachen.

Letztere berechtigten Bechterew zu dem Schluss, dass die Sehhügel Bewegungscentren seien, vermittelt derer vorzüglich die angeborenen Ausdrucksbewegungen ausgeführt werden, welche entweder unter dem Einfluss unwillkürlicher psychischer Impulse, wie bei Affecten oder reflectorisch durch Tastreize und Reizungen anderer Gefühlsorgane angeregt werden.

So wenig sich gegen die Beweiskraft der Nothnagel'schen Fälle etwas einwenden lässt, und so sehr der Nothnagel'sche Gedanke als werthvolle Bereicherung der topischen Diagnostik des Gehirns zu betrachten ist, so muss doch anerkannt werden, dass nicht jede Zerstörung des Sehhügels oder eines grossen Theils desselben Aufhebung der Ausdrucksbewegungen der gegenüberliegenden Gesichtshälfte bedingt. Dafür habe ich selbst mehrere schlagende Beweise.

Weder in dem von Dr. Sängner von meiner Abtheilung berichteten Fall<sup>3)</sup> von Erweichung des Sehhügels (und der inneren Kapsel), noch in zwei neuerdings von mir beobachteten und obducirten Fällen, in denen die Läsion (Blutung, resp. Erweichung) fast genau in gleicher Ausdehnung im Sehhügel, der Regio subthalamica und dem angrenzenden Theil der inneren Kapsel sass, war das Nothnagel'sche Symptom vorhanden. Die beiden letzten Fälle boten exquisite Muskelatrophie der gelähmten Extremitäten, der eine ist in seinem klinischen Theil in meiner Publication über cerebrale Muskelatrophie<sup>4)</sup> mitgetheilt, in dem zweiten, noch nicht publicirten, bestand

1) Nothnagel, Zur Diagnose der Sehhügelkrankungen. Zeitschr. f. klin. Medicin. Bd. XVI. 1889.

2) Die Bedeutung der Sehhügel auf Grund von experimentellen und pathologischen Daten. Virch. Arch. 110. Bd. 1887.

3) Jahrbücher der Hamburger Staatskrankenanstalten. I. Jahrg. 1889. S. 126.

4) Neurolog. Centralblatt. 1890. Nr. 1.

sogar eine beständige krampfhaft Contractur der mimischen Muskeln beiderseits.<sup>1)</sup>

Die Erscheinung im Fall Brünig führt uns, wenn wir sie in Uebereinstimmung bringen wollen mit dem Nothnagel'schen Satze, fast nothwendig dazu, eine Reizung der mimischen Centren in Thalamus opt. und daher eine Exaggeration der mimischen Emotiv- und Reflexbewegungen anzunehmen. Wir finden den Gedanken an diese Möglichkeit bereits ausgesprochen von Bechterew<sup>2)</sup>: „Es lässt sich leicht voraussehen, dass in der Pathologie des Menschen Fälle vorkommen müssen, in denen eine in der Sehhügelregion gelegene Affection ihrem Wesen nach als beständige Reizquelle dient und die in den Sehhügeln enthaltenen Centren zur Thätigkeit anregt.“

Wir dürfen recht wohl daran denken, dass die nur theilweise Zerstörung der Thalami optici in unserem Fall als Irritament auf di Aus drucksbewegungen der Facialisgebiete wirkte.

Das Studium der Beeinflussung der mimischen und pantomimischen Ausdrucksbewegungen durch Hirnläsionen verspricht noch manche interessante Ausbeute. Nur gelegentlich sei erwähnt, dass wir in einem Falle, in dem die Erscheinungen mit Evidenz auf kleine Rindenblutungen in der hinteren Hälfte einer Hemisphäre hinwiesen — linksseitige Hemianopsie, partielle linksseitige Epilepsie — zugleich mit einer auffallenden Störung des Hautgefühls und hochgradigem Verlust des Lagegefühls, erheblicher Ungeschicklichkeit im Gebrauch der linksseitigen Extremitäten, ohne Herabsetzung der motorischen Kraft, keine Störung der Ausdrucksbewegungen der betreffenden Oberextremität durch Gesten fanden. Die Sache war bei dem betreffenden Patienten, einem lebhaften Reporter, der gern gesticulirte, aufs Schlagendste zu demonstriren. Es ist ja auch ohne Weiteres einleuchtend, dass das motorische Gedächtniss und die Coordination dieser Art von psychischen Reflexen eine oder einige Stufen tiefer liegt, als der Ort höherer und mit intensiverem Bewusstsein verbundener psychischer Processe.

---

1) Auch in einem Fall von Senator: Casuistischer Beitrag zur Kenntniss der Herderkrankungen des Gehirns. Charité-Annal. 13. Jahrg. 1886: Solitärer Tuberkel im linken Thalamus opticus — wurde bei mimischen Bewegungen kein Unterschied zwischen beiden Gesichtshälften bemerkt.

2) l. c. S. 359.

## XVII.

### Ueber die Basedow'sche Krankheit.

Von

P. J. Möbius.

Die Lehre von der Basedow'schen Krankheit hat in den letzten Jahren wesentliche Bereicherungen erfahren insofern, als wir einmal die Krankheit besser kennen gelernt haben, zum Anderen dahin gelangt sind, uns eine Vorstellung über ihre Ursache zu machen.

#### I.

Wir haben sowohl über die schon früher bekannten Zeichen der Krankheit manches Genauere erfahren, als neue Zeichen kennen gelernt.

1. Die Augen. a) Ueber den Exophthalmus haben wir nichts wesentlich Neues gelernt. Wir wissen, dass er bald früher, bald später auftreten kann, dass er zuweilen sehr stark, zuweilen sehr schwach ist, dass er ganz fehlen kann, dass kein gerades Verhältniss zwischen ihm und den übrigen Erscheinungen vorhanden ist, dass er an Stärke wechselt, bald leicht zurückgeht, bald alle anderen Erscheinungen überdauert, dass nach dem Tode vermehrte Fettmengen in der Augenhöhle gefunden werden. Den schon früher nicht unbekannten Umstand, dass der Exophthalmus zuweilen anfangs einseitig ist, bezw. auf dem einen Auge viel stärker als auf dem anderen ist, hat neuerdings A. Völkel<sup>1)</sup> betont. Er theilt eine eigene Beobachtung mit und hat aus der Literatur 20 ähnliche Fälle zusammen-

---

1) Ueber einseitigen Exophthalmus bei Morbus Basedowii. Inaug.-Dissertation. Berlin 1890. Druck von W. Röwer. Schmidt's Jahrb. CCXXX. S. 134. — Ich füge das Citat aus den Jahrbüchern hinzu, sofern ich die Arbeit dort besprochen habe. In der Regel ist der Bericht in den Jahrbüchern der ausführlichere. Auch manches weniger Wichtige, das hier übergangen wird, ist dort mit erwähnt. Wenn nichts Anderes gesagt wird, habe ich die Arbeit selbst gelesen. Eigentlich sollte sich das freilich von selbst verstehen.

gesucht. Nicht ganz sicher war die Diagnose in einem Falle von einseitigem Exophthalmus, über den F. Semon<sup>2)</sup> berichtet hat.

b) Stellwag's Zeichen besteht darin, dass die Lidspalte ungewöhnlich gross ist und dass der Lidschlag selten erfolgt. Es handelt sich dabei um eine Reizerscheinung. Die Kräfte, welche im wachen Zustande das Auge offen halten, sind stärker als bei Gesunden. Es besteht so zu sagen ein übermässiger Tonus der das Auge öffnenden Muskeln, in analoger Weise wie bei erregten Menschen überhaupt, mag es sich um vorübergehende natürliche Aufregung oder um Manie, bezw. maniakalische Zustände handeln. v. Graefe's Zeichen besteht darin, dass bei verticaler Veränderung der Blickrichtung das obere Lid dem Augapfel nicht in normaler Weise folgt, sondern zurückbleibt, nur ruckweise folgt. L. Bruns<sup>3)</sup> hat neuerdings hervorgehoben, dass das Graefe'sche Zeichen sich eigentlich nur bei der Senkung des Blickes darstelle, während bei Hebung des Blickes das Lid dem Augapfel folge. Wenn ich die Kranken prüfe, fordere ich sie auf, auf meine hochgehobene Hand zu sehen, und bewege dann langsam die Hand abwärts. Ist das Lid zurückgeblieben, so muss, wenn der Blick der wieder sich erhebenden Hand folgt, der Augapfel sich ein Stück allein drehen, dann erreicht er so zu sagen das Lid und beide gehen nun gemeinsam aufwärts. Ist aber das Lid, wenn auch verspätet und ruckweise, dem Augapfel gefolgt, so bewegen sich beide, wie Bruns sagt, in normaler Weise wieder nach oben. Die Erklärung scheint mir darin zu liegen, dass die primäre Erscheinung Stellwag's Zeichen ist, dass von diesem Graefe's Zeichen eine Folge ist. Weil eine Tendenz zur Erweiterung der Lidspalte besteht, ist die Abwärtsbewegung des oberen Lides erschwert. Diese abnorme Tendenz muss bei Senkung des Blickes überwunden werden, während sie die Hebung des Lides fördert.

Während von Stellwag's Zeichen in der Literatur nicht viel die Rede ist, haben Viele über Graefe's Zeichen geschrieben. P. Marie u. A. haben betont, dass das letztere nicht in allen Fällen der Basedow'schen Krankheit vorhanden ist. Wenn aber angegeben wird, es sei geradezu selten, so beruht die Angabe wohl auf unrichtiger Untersuchungweise. Sharkey<sup>4)</sup> hat 613 Kranke aller Art auf Graefe's Zeichen hin untersucht, bei 12 fand es sich. Auch Gesunde können

2) Unilateral Graves' disease. Lancet I. 16. p. 789. 1889. Schmidt's Jahrbh. CCXXIII. S. 27.

3) Neurol. Centr.-Bl. X. 11. 1891.

4) Graefe's lid sign. Brit. med. Journ. Oct. 25. 1890. p. 959. Schmidt's Jahrbh. CCXXIX. S. 137.

es nach Sharkey nicht selten hervorrufen, wenn sie starren. Bei der Basedow'schen Krankheit fehlte es oft. Somit hält Sharkey die diagnostische Bedeutung des Zeichens für nicht sehr gross.

c) Im Jahre 1883 habe ich<sup>5)</sup> zuerst auf die bei der Basedow'schen Krankheit nicht seltene Insufficienz der Convergenz aufmerksam gemacht. Strümpell<sup>6)</sup> bestätigte meine Angaben. Ausführlicher habe ich 1886 das Zeichen besprochen<sup>7)</sup>, und zwar auf Grund der Untersuchung von 10 Kranken, von denen es 8 mehr oder minder deutlich zeigten. Alle sonstigen Bewegungen der Augäpfel sind frei, soll aber der Kranke auf einen nahen Gegenstand (die eigene Nasenspitze, den vor das Gesicht gehaltenen Finger) sehen, so blicken die Augen nach rechts oder nach links und nur ein Auge sieht den Gegenstand. Am deutlichsten ist es, wenn man den Kranken erst nach der Stubendecke und dann auf die eigene Nase sehen lässt. Nähert man den Finger allmählich, so convergiren zunächst die Augen, bei einem Nahepunkte aber, dessen Abstand vom Auge bei verschiedenen Kranken und bei demselben Kranken zu verschiedenen Zeiten verschieden ist, hört die Convergenz auf und die parallel gewordenen Augenaxen wenden sich seitlich, so dass nur das nach innen gedrehte Auge noch fixirt. Die Kranken wissen von dem Vorgange nichts, haben keine Doppelbilder, klagen nur über ein Gefühl von Spannung, so lange die Augen convergiren. Die Insufficienz der Convergenz steht nicht in einem geraden Verhältnisse zum Exophthalmus. Sie kommt auch ausserhalb der Basedow'schen Krankheit vor.

Charcot u. A. haben das von mir beschriebene Zeichen auch beobachtet, bezeichnen es aber als selten. Nach meinen Erfahrungen in den letzten Jahren ist es allerdings seltener, als ich anfangs glaubte, doch scheint es mir in der Mehrzahl der Fälle vorhanden zu sein, wenn es auch nicht immer sehr ausgeprägt ist.

Um eine wirkliche Lähmung handelt es sich nicht. Der Exophthalmus allein kann auch nicht die Ursache sein. Ich meine, der Exophthalmus erschwert überhaupt die Augenbewegungen. Dieselben sind aber von vornherein bei der Basedow'schen Krankheit kraftlos. Die Schwäche macht sich am ehesten bei der Convergenz, als der am meisten anstrengenden Augenbewegung, geltend.

d) Eigentliche Augenmuskellähmungen sind wiederholt und in verschiedener Form bei der Basedow'schen Krankheit beobachtet

5) Schmidt's Jahrb. CC. S. 100.

6) Lehrbuch. 3. Aufl. II. 1. S. 141.

7) Ueber Insufficienz der Convergenz bei Morbus Basedowii. Central-Bl. f. Nervenheilk. IX. S. 356. 1886. Schmidt's Jahrb. CCXII. S. 136.

worden. Stellwag<sup>8)</sup> hat Lähmung der Seitwärtswender der Augen (bei parallelen Augenaxen und ungestörter Convergence) gesehen. Später wurde daraus Lähmung beider Externi mit Strabismus convergens und Doppeltsehen.

Eine diesem höchst merkwürdigen Falle ähnliche Beobachtung ist bisher nicht mitgetheilt worden. Francis Warner<sup>9)</sup> beschrieb doppelseitige äussere Ophthalmoplegie (mit Parese des Trigeminus und des Facialis). Wichtig ist die Beobachtung Bristowe's<sup>10)</sup>: Basedow'sche Krankheit, Ophthalmoplegia exterior, rechtsseitige Hemiplegie, epileptiforme Anfälle, Tod durch Bronchitis, keine anatomischen Veränderungen. Jendrassik<sup>11)</sup> sah ausser Lähmung der Drehmuskeln beider Bulbi Parese der Kaumuskeln, der meisten Gesichtsmuskeln und der Gaumenmuskeln. Ballet<sup>12)</sup> hat einen vierten Fall von Ophthalmoplegia exterior mitgetheilt. Auch bei diesem Kranken, der sowohl an Basedow'scher Krankheit, als an Hysterie litt, waren noch andere bulbäre Symptome (Facialis-, Gaumen-, Zungenparese) vorhanden.

Ferner hat Liebrecht<sup>13)</sup>, ein Schüler Schöler's, 3 Fälle von Augenmuskellähmung bei Basedow'scher Krankheit beschrieben: 1. Fast vollständige Ophthalmoplegia exterior, 2. unvollständige Ophthalmoplegia exterior mit Doppeltsehen, 3. rechtsseitige Abducenslähmung. Oculomotoriuslähmung, die unter heftigen Schmerzen eingetreten war, sah James Finlayson<sup>14)</sup>.

Aus diesen Beispielen, die sich wohl noch vermehren liessen, geht hervor, dass Augenmuskellähmungen oft genug bei der Basedow'schen Krankheit vorkommen, und dass in der Mehrzahl der Fälle der intracerebrale Charakter der Lähmung unverkennbar ist. Die inneren

8) Ueber gewisse Innervationsstörungen bei der Basedow'schen Krankheit. Wien. med. Jahrb. XVII. 2. S. 25. 1869.

9) On ophthalmoplegia externa complicating a case of Graves' disease. Lancet. Oct. 28. 1892. Neurol. Centr.-Bl. I. S. 526. 1892.

10) Brain. p. 313. Oct. 1885. Schmidt's Jahrb. CCXVI. S. 30.

11) Vom Verhältniss der Poliomyelencephalitis zur Basedow'schen Krankheit. Arch. f. Psychiatrie u. s. w. XVII. 2. S. 301. 1886. Schmidt's Jahrb. CCX. S. 237.

12) L'ophthalmoplégie externe et les paralysies des nerfs moteurs bulbaïres dans leur rapports avec le goître exophthalmique et l'hystérie. Revue de Méd. VIII. 5. p. 337; 7. p. 513. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXX. S. 234.

13) Bemerkenswerthe Fälle von Basedow'scher Krankheit aus der Prof. Schöler'schen Klinik. Klin. Mon.-Bl. f. Augenheilkde. XXVIII. S. 492. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 137.

14) On paralysis of the third nerve as a complication of Graves' disease. Brain LI. p. 383. Autumn 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 137.

Augenmuskeln sind in den meisten der erwähnten Beispiele frei geblieben. Auch dies spricht dafür, dass etwaige Abnormitäten der Pupillen und der Accommodation nicht zu den Zeichen der Basedow'schen Krankheit gehören. Da, wo keine besondere Complication besteht, sind bei der Basedow'schen Krankheit die Pupillen gleich, mittelweit oder weit, leicht beweglich. Alle neueren Erfahrungen bestätigen diesen Satz durchaus.

e) Bei einem der von Liebrecht beschriebenen Kranken, der ausser der Ophthalmoplegia exterior Ulcera beider Hornhäute hatte, bestand ein ununterbrochener schnellschlägiger Tremor der Augenlider, der durch Druck auf die Umgebung zeitweise unterbrochen werden konnte. Nach Liebrecht hat schon früher Herrmann (Jahresber. der med. Klinik zu Breslau 1888) einen ähnlichen Fall beobachtet.

f) Freund <sup>15)</sup> hat bei einem an Basedow'scher Krankheit leidenden Soldaten eine besondere Art von Nystagmus gesehen. Ausser dem Zittern der Augäpfel bestanden Sehschwäche und Schmerzen hinter den Augen. Das Zittern stellte sich dar „als ein permanentes, überaus schnelles Hin- und Hervibrieren der Augäpfel; es war beständig begleitet von einem Gefühl von Augenflimmern und die Gegenstände der Umgebung machten dem Zittern entsprechende, überaus schnelle Scheinbewegungen; sie schienen hin- und herzuschwirren“. Das Zittern hörte sofort auf, wenn ein Auge geschlossen wurde. Zuweilen vibrierten auch die oberen Lider. Wegen des Charakters des Zitterns und wegen der sofort nach Galvanisation eintretenden Besserung, bezw. Heilung glaube ich, dass in diesem Falle Hysterie neben der Basedow'schen Krankheit bestand und Ursache des Nystagmus war.

2. Das Herz und die Blutgefässe. a) Ueber die Herzerscheinungen ist nicht viel Neues zu sagen. Die Autoren sind in der Angabe einig, dass fast immer die Beschwerden von Seiten des Herzens die ersten Zeichen der Krankheit sind und dass sie niemals fehlen. J. Russell Reynolds <sup>16)</sup> z. B. sagt, dass die Kreislaufstörungen in der Regel das erste Zeichen bilden: Herzklopfen, Arterienklopfen, allerhand peinliche Gefühle, die auf den Herzschlag bezogen werden, Beschleunigung der Herzthätigkeit (98—160, meist 110—120). Geringe körperliche Bewegungen steigern die Pulszahl um 20—30. Der Puls ist nach Reynolds nicht selten klein, immer

15) Ein Fall einer bisher nicht beschriebenen Form von Nystagmus. Deutsche med. Wochenschr. XVII. 8. 1891. Schmidt's Jahrb. CCXXX. S. 134.

16) A contribution to the clinical history of Graves' disease. Lancet. I. 20. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXVII. S. 146.

weich, fast immer regelmässig. Zu bemerken wäre, dass der Puls doch zuweilen gross, zuweilen auch schnellend ist. Auch Charcot betont die Wichtigkeit des Herzklopfens: ohne Steigerung der Herzthätigkeit keine Basedow'sche Krankheit, ohne Nachlassen der Palpitationen keine wahre Besserung, bei Beruhigung des Herzens aber entschiedene Wendung zum Besseren.

b) Nicht selten sind Herzgeräusche. Reynolds fand sie in  $\frac{2}{3}$  der Fälle. Gowers<sup>17)</sup> hat betont, dass diese Geräusche systolischer Art sind und in der Regel über der Basis des Herzens am Deutlichsten gehört werden. Ich kann diese Angabe durchaus bestätigen. Auch Russel Reynolds (l. c.) ist der gleichen Ansicht. Danach ist also die Bemerkung zu berichtigen, die man gelegentlich findet: die Herzgeräusche bei der Basedow'schen Krankheit würden besonders an der Spitze gehört.

c) Mit Recht sind P. Marie, Reynolds u. A. der Behauptung G. Sée's entgegengetreten, dass der Puls bei der Basedow'schen Krankheit in der Regel unregelmässig sei. P. Marie<sup>18)</sup> giebt mehrere sphygmographische Curven, die von François Franck aufgenommen worden sind, wieder. Der Puls entsprach in diesen Fällen dem Pulsbilde bei Tachykardie überhaupt. Bei 2 Kranken wurde der Blutdruck in der A. radialis gemessen: er war normal (170 Mm. Hg bei auf dem Knie aufliegendem Unterarme, 140 Mm. bei freigehaltenem Arme). Es scheint also die Behauptung, der Blutdruck sei vermindert, nicht begründet zu sein. Ist nun bei den meisten Kranken und während des grössten Theiles der Krankheit nur Tachykardie vorhanden, so stimmen doch die meisten Beobachter darin überein, dass Zeichen von Herzschwäche, besonders gegen das Ende der Krankheit hin, nicht gerade selten sind. Ein Klappenfehler stellt wohl immer eine Complication dar, dagegen scheint die allmähliche Entartung des Herzmuskels die Wirkung der Krankheit selbst zu sein. Theils drückt die Herzerkrankung sich nur in Arrhythmie, Athembeschwerden, Oedem u. s. w. aus, zuweilen aber kommt es auch zu Anfällen von Angina pectoris. Auf diese hat besonders P. Marie (l. c.) Rücksicht genommen. Schon Trousseau hat dieselben erwähnt. Ein Kranker Marie's bekam von Zeit zu Zeit Anfälle, die mit einer Zunahme des Herzklopfens begannen. Der Kranke klagte über Schmerzen in der Herzgegend, als ob das Herz herausgerissen

17) Diseases of the nervous system. II. p. 807. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXX. S. 236.

18) Contribution à l'étude et au diagnostic des formes frustes de la maladie de Basedow. Paris 1883. Schmidt's Jahrb. CC. S. 98.



würde, über Todesangst und über Schmerz in der linken Schulter. Zuweilen verlor er das Bewusstsein, ohne dass doch Krämpfe eintraten. Immer folgte dem Anfalle ein lebhaftes Harnbedürfniss. Marie ist der Meinung, dass die Angina pectoris nicht von einer Erkrankung des Herzens abhängt, sondern centraler Natur sei. Auch Aubry<sup>19)</sup> hat Angina pectoris bei der Basedow'schen Krankheit beschrieben.

Bekannt ist das starke Arterienklopfen. Am deutlichsten pflegt dasselbe an der Carotis und ihren Aesten zu sein. Zuweilen zeigt es sich auch an der unteren Körperhälfte. Bei einer von O. Kahler<sup>20)</sup> beschriebenen Kranken bestand ein äusserst peinliches Gefühl von unausgesetzter Pulsation im Unterleibe. Diese Pulsation wurde nur dann geringer, wenn die Kranke die Beine dauernd an den Bauch heranzog. Sie verharrte mehrere Monate in dieser Lage und es entwickelte sich eine Beugecontractur der ganz abgemagerten Beine. Kahler sieht die Contractur als eine hysterische an.

3. Die Struma. Im Allgemeinen bestätigen die neueren Angaben über das gewöhnliche Verhalten der Struma bei der Basedow'schen Krankheit die früheren. Russell Reynolds (l. c.) z. B. giebt an, dass unter 49 Kranken nur einer ohne Struma war. In der Regel waren besonders die seitlichen Theile der Drüse vergrössert. Die Grösse und die Resistenz der Struma pflegten der Stärke und der Geschwindigkeit der Herzthätigkeit zu entsprechen. In einigen Fällen hatte mehrere Jahre, ehe sonstige Krankheitserscheinungen aufgetreten waren, eine geringe Struma bestanden. Meist hatte dieselbe sich gleichzeitig mit dem Exophthalmus, einige Wochen oder Monate nach dem Beginn der Herz- und Nervenstörungen eingestellt. Nur ausnahmsweise, im Gegensatze zu der Mehrzahl der Autoren, hat Reynolds Geräusche über der Struma gehört.

Ein wichtiger Gewinn scheint die Einsicht zu sein, dass zuweilen bei Kranken, die eine alte Struma haben, sich die Zeichen der Basedow'schen Krankheit entwickeln. Hector W. G. Mackenzie<sup>21)</sup> beobachtete die Entwicklung der Basedow'schen Krankheit bei einem Kranken, der seit 6 Jahren eine Struma parenchymatosa hatte. Eingehend ist dieser Punkt neuerdings von G. Lasvènes<sup>22)</sup> besprochen

19) Angine de poitrine, goître exophth. et hystérie chez un homme. Lyon méd. Janv. 2. 1889.

20) Ueber die Erweiterung des Symptomencomplexes der Basedow'schen Krankheit. Prag. med. Wochenschr. XIII. 30, 32. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXX. p. 235.

21) Clin. lect. on Graves' disease. Lancet. II. 11, 12. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. p. 136.

22) De la maladie de Basedow développée sur un goître ancien. Thèse de Paris 1891.

worden. Lasvènes beschreibt 3 Kranke, bei denen die Zeichen der Basedow'schen Krankheit zu einem schon seit längerer Zeit bestehenden Kropfe hinzutraten. Im 1. Falle hatte die 35jährige Kranke seit ihrem 13. Jahre einen derben Kropf, im 2. lagen 10 Jahre zwischen der Entstehung des Kropfes und der der Basedow'schen Krankheit, im 3. 23 Jahre. Der 3. Fall ist auch von Lamy<sup>23)</sup> beschrieben worden. Dieser Autor spricht von einer Reizung der Oblongata durch Erregung der im Kropfe verlaufenden Nerven. Eine weitere ähnliche Beobachtung ist von J. Bruhl<sup>24)</sup> mitgetheilt worden. Bruhl meint aber, es handle sich in solchen Fällen nicht um wahre Basedow'sche Krankheit, sondern um „Faux goîtres exophtalmiques“. Sicher sind es zum Theil atypische Formen, aber man wird dieselben nicht von der eigentlichen Basedow'schen Krankheit abtrennen können. Dies gilt auch von einer Beobachtung H. Ehrlich's<sup>25)</sup>, in der es sich um ein 11jähriges Mädchen mit Anämie, Herzhypertrophie, Tachykardie, Geistesschwäche und seit früher Kindheit bestehender Struma handelte.

Dass bei der Basedow'schen Krankheit nicht immer ein Gefäßkropf, sondern nicht selten andere Formen der Schilddrüsenentartung vorhanden sind, geht auch aus den Sectionsberichten und aus den operativen Erfahrungen hervor. Ueber diese Dinge und über ihre theoretische Bedeutung soll weiter unten gesprochen werden.

#### 4. Erscheinungen von Seiten der Haut.

a) Eine Anzahl von Arbeiten bezieht sich auf die Thatsache, dass der Widerstand der Haut gegen den Batteriestrom bei der Basedow'schen Krankheit geringer ist, als im gesunden Zustande. Dieses Verhalten wurde von R. Vigouroux entdeckt und von Charcot wiederholt erwähnt. Erst später wurde es genauer untersucht.

Martius<sup>26)</sup> bearbeitete die Angelegenheit in sorgfältiger Weise. Martius unterscheidet zwischen relativem Widerstandsminimum, d. h. dem bei einer gegebenen Elementenzahl erreichbaren niedrigsten Werthe des Widerstandes, und absolutem Widerstandsminimum, d. h. dem durch eine beliebige Elementenzahl erreichbaren Minimum, welches

23) Bull. de la Soc. anatom. de Paris. 5 sér. V. 7. p. 181. Mars 1891.

24) Des rapports du goître simple avec la maladie de Basedow. Gaz. des hôp. LXIV. 74, 76. 1891.

25) Ueber Morbus Basedowii im kindlichen Alter. Inaug.-Diss. Berlin 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXX. S. 135.

26) Experimentelle Untersuchungen zur Elektrodiagnostik. Arch. f. Psych. XVIII. 2. S. 601. 1887. Schmidt's Jahrb. CCXXI. S. 84.

durch weitere Steigerung der elektromotorischen Kraft nicht kleiner wird. Er untersuchte nun 5 an Basedow'scher Krankheit Leidende und fand, dass bei ihnen zwar das absolute Minimum (etwa 1000 Ohm) nicht anders sich verhält, als bei manchem Gesunden auch, dass aber das relative Minimum in der That bei der Basedow'schen Krankheit viel leichter erreicht wird, als sonst (bei 10 Elementen 1660—2610 Ohm gegen 6000—20 000 Ohm), ferner dass bei der Basedow'schen Krankheit das absolute Minimum durch viel weniger Elemente erreicht wird (25 gegen 30—35). Freilich fügt Martius hinzu, dass es vollkommen gesunde Menschen giebt, deren Epidermis dieselbe Eigenthümlichkeit zeigt wie die der an Basedow'scher Krankheit Leidenden, dass mithin das Symptom der Widerstandsverminderung kein pathognostisches ist.

A. Eulenburg<sup>27)</sup> hat ebenfalls 5 an Basedow'scher Krankheit Leidende untersucht und bei 3 das Symptom Vigouroux's gefunden, bei 2 aber nicht. Vigouroux<sup>28)</sup> entgegnete, dass dann, wenn die Basedow'sche Krankheit zugleich mit Hysterie bestehe, die Herabsetzung des Widerstandes vermisst werden könne, denn bei Hysterie sei der Widerstand gesteigert. Wolfenden<sup>29)</sup> bestätigte die Angaben Vigouroux's und dieser<sup>30)</sup> setzte seine Auffassung noch einmal ausführlich auseinander und gab dabei, was er früher versäumt hatte, genaue Angaben über seine Untersuchungsweise.

Später hat O. Kahler<sup>31)</sup> sehr gründliche Untersuchungen angestellt. Kahler, dessen Methode im Wesentlichen mit der von Martius übereinstimmt, untersuchte 37 Leute, darunter 6 an Basedow'scher Krankheit Leidende. Er konnte dieselben in 5 Gruppen theilen, je nachdem der erste werthbare Nadelausschlag bei 12—20 Elementen, oder bei 6—8 Elementen, oder endlich schon bei 4 Elementen erfolgte. Die Leute der 1. Gruppe hatten augenscheinlich trockene Haut. Bei der 2. Gruppe befanden sich 4 Strumöse, die verschiedene nervöse Symptome darboten, ohne doch an Basedow'scher Krankheit zu leiden. Den geringsten Widerstand unter ihnen hatte

27) Ueber das Verhalten des galvanischen Leitungswiderstandes bei der Basedow'schen Krankheit. Centr.-Bl. f. Nervenheilk. X. 17. 1887.

28) Ebend. XXIII. 1887. Schmidt's Jahrb. I. c.

29) A new point in the diagnosis of Graves' disease. Practitioner. No. 234. p. 422. Dec. 1887. Schmidt's Jahrb. I. c.

30) Sur la résistance électrique considérée comme signe clinique. Progrès méd. XVI. 3, 5. 1888. Schmidt's Jahrb. I. c.

31) Ueber den Leitungswiderstand der Haut bei Morbus Basedowii. Prager Zeitschr. f. Heilk. IX. 4 u. 5. S. 365. 1888. Schmidt's Jahrb. I. c.

ein Mann mit leicht schwitzender Haut. Auch die Uebrigen hatten eine ziemlich feuchte Haut. Zur 3. Gruppe gehörten alle an Basedow'scher Krankheit Leidenden, ausser ihnen eine stillende Frau, ein nervenschwachtes Mädchen, eine Wittwe mit Tetanie und ein Mann mit Sarkom der Schilddrüse, Alle mit feuchter Haut. Alle boten die Eigenthümlichkeit einer auffallend leichten Herabsetzbarkeit des Leitungswiderstandes bei geringer elektromotorischer Kraft dar. Die niedrigsten Zahlen des absoluten Minimum (707—850 S.-E.) aber fanden sich nur bei Basedow'scher Krankheit. Gegenüber den ersten beiden Gruppen, bei denen das absolute Minimum wenigstens 32 Elemente (Stöhrer) erforderte, wurde es in der 3. bei relativ geringer elektromotorischer Kraft erreicht, die niedrigsten Elementenzahlen (12—28) aber fanden sich wieder bei Basedow'scher Krankheit, wenn auch nicht ausschliesslich. Endlich ist der auffallend tiefe Stand des relativen Widerstandsminimum eine dem Leitungswiderstand bei Basedow'scher Krankheit zukommende Eigenthümlichkeit. Wenn nun auch das Symptom Vigouroux's nicht schlechtweg pathognostisch und auch nicht stetig bei Basedow'scher Krankheit ist, so glaubt Kahler doch den Satz aussprechen zu dürfen, dass der Leitungswiderstand bei Basedow'scher Krankheit sich sehr häufig von dem anderer Individuen unterscheidet durch den niedrigen Werth des absoluten Minimum, durch das Erreichtwerden des letzteren bei auffallend geringer elektromotorischer Kraft, besonders aber durch seine überaus leichte Herabsetzbarkeit bei geringer elektromotorischer Kraft. Die Ursache der Widerstandsverminderung erblickt Kahler mit Recht in dem Umstande, dass die an Basedow'scher Krankheit Leidenden häufig und leicht schwitzen. Es mag sich dabei nicht nur um das eigentliche Schwitzen, sondern auch um die Durchfeuchtung der Haut bei der Perspiratio insensibilis handeln. Die Gefässfülle spielt wahrscheinlich gar keine Rolle.

A. Eulenburg<sup>32)</sup> hat bei weiteren 15 Basedow-Kranken den Widerstand der Haut gemessen und stimmt jetzt im Wesentlichen mit Vigouroux überein. Bei 13 Kranken war die Leitungsfähigkeit der Haut ungewöhnlich gross, nur bei 2 war das relative Minimum ziemlich beträchtlich, bei diesen Kranken aber war die Diagnose nicht ganz sicher. Eulenburg schliesst, dass die vermehrte Leitungsfähigkeit der Haut, wenn sie vorhanden ist, für die Diagnose Basedow'sche

32) Ueber den diagnost. Werth des Charcot-Vigouroux'schen Symptoms bei Basedow'scher Krankheit. Centr.-Bl. f. klin. Med. XI. 1. 1890. Schmidt's Jahrbh. CCXXVII. S. 146.

Krankheit spricht, dass ihr Fehlen aber diese Diagnose nicht ausschliesst.

Séglas<sup>33)</sup> fand bei einer 27jährigen melancholischen Dégénérée leichten Exophthalmus und gesteigerte Herzthätigkeit. Man konnte zweifeln, ob Basedow'sche Krankheit vorhanden sei. Beträchtliche Verminderung des Leitungswiderstandes (1900 Ohm) entschied zu Gunsten der Basedow'schen Krankheit. Bei 8 anderen Melancholischen war der Leitungswiderstand gesteigert: 7000—70 000 Ohm. Séglas erwähnt selbst, dass die Haut der 8 Melancholischen trocken und blass war.

Auch B. Silva und Pescarolo<sup>34)</sup> haben Vigouroux's Angaben bestätigt. Sie fanden den Leitungswiderstand bei Basedow'scher Krankheit, wie bei feuchter Haut überhaupt, vermindert.

Zu gleichem Ergebnisse gelangte H. W. D. Cardew<sup>35)</sup>: bei 15 von 20 Basedow-Kranken war der Leitungswiderstand vermindert. Doch sei das Zeichen nicht werthvoll, da der Leitungswiderstand einfach der Feuchtigkeit der Haut entspreche und daher grossen Schwankungen unterliege. Cardew konnte bei anderen Kranken nachweisen, dass der Leitungswiderstand beträchtlich sank, sobald die Haut schwitzte, und dass er überhaupt dem Grade der Perspiratio sensibilis entsprach.

b) Schon früher hat man auf Veränderungen des Hautpigments bei Basedow'scher Krankheit geachtet. Nach P. Marie<sup>36)</sup> hat besonders Noël Raymond (Thèse 1875) auf Vitiligo aufmerksam gemacht. Rolland (Thèse 1876) hat die schon 1875 von R. Bartholow erwähnten Pigmentflecken und die Urticaria beschrieben. Chvostek<sup>37)</sup> sah Bronzehaut bei einer an Basedow'scher Krankheit leidenden 31jährigen Frau ohne Betheiligung der Schleimhaut oder der Nägel. Die dunkeln Flecken hat auch P. Marie

33) De la résistance électrique dans la mélancolie; maladie de Basedow et mélancolie. Ann. méd.-psychol. 7. s. XII. 2. p. 280. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 90.

34) Della resistenza elettrica del corpo humano in condizioni normali et patologiche. Riv. sperim. di fren. e di Med. leg. XV. 2 e 3. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 88.

35) The value of diminished electrical resistance of the human body as a symptom in Graves' disease. Lancet I. 9. 1891. Schmidt's Jahrb. CCXXX. S. 135.

36) Contribution à l'étude et au diagnostic des formes frustes de la maladie de Basedow. Paris 1883. Schmidt's Jahrb. CC. S. 98.

37) Wien. med. Pr. 1869. S. 919 u. Wien. Klinik. VI. 8 u. 9. 1880. Schmidt's Jahrb. CXCVIII. S. 138.

wiederholt gesehen. Später hat Marie<sup>38)</sup> eine Basedow-Kranke beschrieben, welche am ganzen Körper unregelmässig gestaltete Vitiligo-flecke hatte. Zwischen diesen Flecken war die Haut abnorm dunkel. Einen ähnlichen Fall hat auch B. Ball<sup>39)</sup> beschrieben.

Neuerdings hat David Drummond<sup>40)</sup> genauer die Pigmentirung der Haut bei Basedow'scher Krankheit beschrieben. 6 mal fand er Bronzefärbung, einmal neben dieser Vitiligo. Die dunkeln Stellen nahmen besonders die Umgegend der Augen, andere Theile des Gesichts, den Hals, die Achselhöhlen, die Umgegend der Brustwarzen, den Bauch, die vordere und die innere Fläche der Schenkel, also Gegenden, die häufig auch beim Gesunden dunkel gefärbt sind, ein. Die Farbe wechselte vom Lebergelb bis zu einem tiefdunkeln Braun. Drummond hält nach seiner Erfahrung die Pigmentanhäufung für häufiger und für diagnostisch bedeutsamer, als die Vitiligo-flecken.

H. Oppenheim<sup>41)</sup> stellte der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie einen Patienten vor, bei dem er eine Complication von Basedow'scher Krankheit mit Morbus Addisonii annahm. Dunkle Flecke fanden sich am Scrotum, am Bauch, an den Oberschenkeln und besonders an den Waden, an Brust und Händen, an der Bindehaut und der Mundschleimhaut. Diese Betheiligung der Schleimhäute ist offenbar ungewöhnlich. Ich habe wiederholt dunkle Pigmentirung und Vitiligo gesehen, aber nie Flecke auf den Schleimhäuten. In einem Falle A. Eulenburg's<sup>42)</sup> waren ebenfalls Flecken auf der Mundschleimhaut vorhanden. Das Gesicht der Kranken war dunkel wie das eines Mulatten. Bei einer Kranken Kurella's<sup>43)</sup> war nur die äussere Haut pigmentirt. Ob auch Verfärbung der Nägel bei Basedow'scher Krankheit beobachtet worden ist, weiss ich nicht.

Weitere Mittheilungen über Bronzehaut bei Basedow'scher Krankheit finden sich bei Hector W. G. Mackenzie<sup>44)</sup> u. A. Einen etwas unklaren Fall hat R. Förster<sup>45)</sup> beschrieben.

38) Observation de maladie de Basedow avec vitiligo généralisé. France méd. XXX. 93. Août 14. 1886. Schmidt's Jahrb. CCXIV. S. 127.

39) L'encéphale. VIII. p. 538. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 27.

40) On some of the symptoms of Graves' disease. Brit. med. Journ. May 14. 1887. Schmidt's Jahrb. CCXV. S. 27.

41) Deutsche med. Wochenschrift. XIV. 2. S. 35. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 26.

42) Berl. klin. Wochschr. XXVI. 1, 2, 3. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 26.

43) Centr.-Bl. f. Nervenheilk. XI. 4. 1888.

44) Clin. lect. on Graves' disease. Lancet. II. 11, 12. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 136.

45) Ein Fall von Braunfärbung der Haut nach längerem Arsengebrauch bei

Sidlo<sup>46)</sup> beschrieb einen an Basedow'scher Krankheit leidenden Soldaten, bei dem eine starke, Gesicht, Hals und Brust überziehende Röthe der Haut auffiel und dessen Bruder ebenfalls diese Röthung, Herzklopfen, Athembeschwerden und dicken Hals hatte. Vielleicht stellt solche Röthe das erste Zeichen der Vitiligo dar, wenigstens ging bei Marie's Patientin der Entstehung der Vitiligoflecken allemal ein Erythem voraus.

c) Die vermehrte Schweissabsonderung stellt sich nicht nur als dauernde Feuchtigkeit der Haut, die ihren Ausdruck, wie erwähnt, in einem geringen Leitungswiderstande findet, sondern auch als eigentliches Schwitzen dar, das die Kranken zuweilen sehr belästigt, zuweilen besondere Körperstellen bevorzugt. Die Schweisse bei Basedow'scher Krankheit werden von vielen neueren Schriftstellern erwähnt.

Wiederholt ist auch ein mehr oder weniger verbreitetes Ausfallen der Haare erwähnt worden.

Endlich scheinen gewisse Formen des Oedems hier eine Stelle zu finden. Ich<sup>47)</sup> habe auf die zuweilen eigenthümliche Vertheilung des Oedems aufmerksam gemacht, die vielleicht darauf beruht, dass das die Krankheit verursachende Gift die Gefässnerven, bezw. deren centrale Vertreter nicht gleichmässig schädigt. Besonders ungewöhnlich war das Oedem bei einer 50jährigen Basedow-Kranken, die an Herzenschwäche litt. Die Kranke war von einer ganz ausserordentlichen Magerkeit, die Arme waren nur Haut und Knochen, das Gesicht war ganz zusammengeschrumpft, der Thorax so zu sagen skeletirt. Die untere Hälfte des Körpers war ödematös. Das Oedem war gering an den Füßen, nahm von unten nach oben zu und war am stärksten am Bauch. Oberhalb des Nabels hörte es vollständig auf. Das Anasarka belästigte die Kranke sehr und nöthigte zu wiederholten Incisionen in die Bauchhaut. Ein peritonealer Erguss war nicht nachzuweisen. Dass hier das Oedem, das etwa durch 3 Monate bis zum Tode bestanden hatte, von einer Verengerung der Vena cava bewirkt worden wäre, war schon deshalb nicht anzunehmen, weil Füße und Unterschenkel weniger ödematös waren, als Oberschenkel und Bauch. Gegenwärtig beobachte ich eine Basedow-Kranke, bei der keine Herzenschwäche besteht und bei der die Haut über den Peroneusmuskeln ödematös ist, während Füße und Knöchelgegend frei sind.

Basedow'sche Krankheit. Berliner klin. Wochenschr. XXVII. 50. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 137.

46) Militärarzt. XXIII. 1. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 27.

47) Schmidt's Jahrb. CCXXX. S. 135.

### 5. Athmung-, Verdauung-, Geschlechtorgane.

a) Als Störungen der Athemorgane nennt Marie (l. c.) Vermehrung der Athemzüge und Husten. Er hat bei 9 Kranken pneumographische Curven aufgenommen, bei allen war die Athmung beschleunigt (20—33 Züge in der Minute). Husten fand er bei 12 von 15 Kranken. Es handelte sich um einen anfallweise auftretenden kurzen trockenen Husten ohne auscultatorische Veränderungen.

Graeme M. Hammond <sup>48)</sup> bezeichnet als Symptom der Basedow'schen Krankheit eine geringe Erweiterung des Brustkastens bei der Einathmung. Dies sei „Dr. Louis Bryson's Zeichen“. Ist die Erweiterungsfähigkeit sehr gering, so ist die Prognose schlecht.

Man darf wohl auch darauf hinweisen, dass auffallend viele Basedow-Kranke an Tuberculose zu Grunde zu gehen scheinen.

b) Verdauungsstörungen sind bei Basedow'scher Krankheit ausserordentlich häufig. Am meisten bezeichnend sind die eigenthümlichen Durchfälle. Marie (l. c.) fand sie bei 12 von 15 Kranken. Der Durchfall tritt ohne nachweisbare Ursache und schmerzlos auf. Der Kranke ist etwa früh in gewöhnlicher Weise zu Stuhle gegangen, nach 2—3 Stunden bekommt er lebhaften Stuhl drang und hat 3 bis 4 Entleerungen. Dann ist wieder Alles in Ordnung, bis sich nach einigen Tagen die Sache wiederholt. Der Appetit wird gewöhnlich nicht gestört. Zuweilen aber hält der Durchfall lange an mit 10 und mehr Entleerungen im Tage und bringt die Kranken sehr herunter, ja er kann mit dem Tode enden. Opium und andere Mittel pflegen erfolglos zu sein. Ich habe eine Kranke gesehen, bei der eine derartige Diarrhoe über 4 Wochen anhielt. Bald schien es, als ob das eine oder das andere Mittel etwas nützte, dann aber begann das Leiden in gleicher Weise. Endlich hörte es ohne nachweisbare Ursache plötzlich auf. Auch Charcot hat wiederholt (Leçons du Mardi) auf diese eigenthümlichen Durchfälle hingewiesen und in vielen Einzelbeobachtungen werden sie erwähnt.

Ferner kommt ein anscheinend ursachloses, zuweilen unstillbares Erbrechen vor. Manche Kranke haben Heisshunger. Strümpell erwähnt Icterus.

P. Federn <sup>49)</sup> behauptet, dass „Darmatonie“ sehr häufig bei

48) A contribution to the study of exophth. goitre. New York. med. Journ. Jan. 25. 1890. Ref.: Journ. of nerv. and mental dis. N. S. XV. 2. p. 111. Febr. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXVII. S. 147.

49) Ueber partielle Darmatonie und ihre Beziehung zu Morbus Basedowii



Basedow'scher Krankheit sei. Wenn „partielle Darmatonie“ besteht, findet man im Laufe des Dickdarms druckempfindliche und leeren Percussionschall gebende Stellen. Die Kranken sind dabei nur selten verstopft, haben oft Durchfall, oft auch regelmässigen Stuhlgang. Federn theilt einige Beispiele mit. „Nach den oben mitgetheilten Beobachtungen scheint es keinem Zweifel zu unterliegen, dass die partielle Darmatonie die häufigste und wichtigste Complication, vielleicht die Ursache des Morbus Basedowii ist.“

c) Sehr häufig ist Amenorrhoe. Sie beginnt zuweilen die Krankheit und mit dem Wiedereintritt der Regel wendet sich die Sache wieder zum Besseren. Nicht selten aber bleibt während der ganzen Krankheit die Menstruation ungestört. Russell Reynolds giebt an, dass er zwar einige Male leichtere Störungen der Menstruation beobachtet habe, dass aber gewöhnlich der Geschlechtsapparat sich nicht an der Krankheit theilnimmt. Als vereinzelten Befund hat L. Kleinwächter<sup>50)</sup> bei einer 29jährigen Basedow-Kranken Schwund der Brüste, allgemeinen Haarausfall und Schwund der Geschlechtstheile wie im Senium beobachtet. Eine ähnliche Mittheilung hat früher Cheadle gemacht.

#### 6. Fieber. Allgemeiner Zustand.

a) Während alle Beobachter darin übereinstimmen, dass zu den häufigen, fast regelmässigen Zeichen der Krankheit ein Gefühl gesteigerter Körperwärme gehört, lauten die Angaben über thatsächliche Steigerungen der Körperwärme bei Basedow'scher Krankheit ziemlich verschieden. Besonders eingehend hat sich mit dem Basedow'schen Fieber Henry Bertoye<sup>51)</sup> beschäftigt, bei dem man auch ausführliche Angaben über die Aussagen früherer Autoren findet. Bertoye hat unter J. Renaut's Leitung bei einer Anzahl von Basedow-Kranken die Temperatur regelmässig gemessen und hat einige weitere derartige Beobachtungen gesammelt. Seine Schlüsse sind folgende. Fieber tritt oft, wenn nicht immer bei Basedow'scher Krankheit auf. Es zeigt sich entweder als vorübergehender Fieberanfall oder als längerer Fieberzustand. Die Krankheit kann mit Fieber beginnen und kann, wenn sie zum Tode führt, mit Fieber

und anderen Krankheiten. Wiener Klinik. 3. u. 4. Heft. März-April 1891. Schmidt's Jahrb. CCXXX. S. 334.

50) Wie ist der Genitalbefund bei Morbus Basedowii? Ztschr. f. Geburtsh. u. Gynäkol. XVI. 1. S. 144. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 27.

51) Étude clinique sur la fièvre du goître exophtalmique et comparativement sur les fièvres spéciales à quelques autres névroses. Thèse de Lyon. Avril 1886. Schmidt's Jahrb. CCXIX. S. 31.

endigen. Im Verlaufe kann das Fieber sich als Ephemera zeigen, oder in der Form eines remittirenden, bezw. intermittirenden Typhusfiebers auftreten. Besonders in schweren Fällen ist das Fieber hartnäckig. Es wird zweckmässig mit kaltem Wasser bekämpft. Das Basedow-Fieber erinnert in manchen Beziehungen an das bei Hysterie, bei Chlorose, bei Chorea vorkommende Fieber. Es beruht wahrscheinlich theils auf nervöser Störung, theils auf Giftwirkung, welche letztere möglicherweise in dem Mangel der Schilddrüsenthätigkeit ihren Ursprung hat. Die *Pièce de resistance* Bertoye's ist die Geschichte einer Kranken, die er 2 Jahre lang mit dem Thermometer beobachtet hat. Bei dieser Kranken trat ein Fieber ein, welches an Typhus denken liess und bei Kaltwasserbehandlung aufhörte. Diese Zufälle wiederholten sich in der Folge und die Fieberzeiten entsprachen, wie es schien, den Menstruationzeiten der amenorrhoeischen Kranken. Als später die Regel zurückkehrte, war sie nur von geringen Temperatursteigerungen begleitet. Ausserdem traten solche Steigerungen auf sehr verschiedene Anlässe hin ein: Gemüthsbewegungen, geringe körperliche Störungen. Zuweilen fehlte jeder nachweisbare Anlass. Die Temperatursteigerung kann bei Basedow'scher Krankheit von den übrigen Fiebersymptomen begleitet sein oder nicht. Bald ist das Gesicht geröthet, die Zunge belegt, der Kranke klagt über Hitze, heftigen Kopfschmerz, delirirt wohl auch, ist von Schweiss bedeckt, Appetit und Schlaf fehlen, der Harn hat die Eigenschaften des Fieberharns. Bald fehlen einige oder die meisten dieser Zeichen, der Kranke hat keine vermehrten Beschwerden, schwitzt nicht, sein Puls ist nicht rascher als sonst, der Harn ist klar, sein Gehalt ist nicht vermehrt oder gar vermindert. Besonders interessant ist das Eröffnungsfieber (*Fièvre inaugurale*), von dem Friedreich in seinem Lehrbuche der Herzkrankheiten ein gutes Beispiel mitgetheilt hat. Die verschiedenen Formen des Fiebers können zu Verwechslungen Anlass geben. Ausser dem Typhus kommt besonders die Tuberculose in Betracht. Auffallend ähnlich ist dem Basedow'schen Fieber das von Mollière und Leclerc beschriebene Chlorosefieber. Bemerkenswerth ist, dass nach wiederholten Untersuchungen Leclerc's das Blut bei Basedow'scher Krankheit normal ist.

Charcot bleibt dabei, dass trotz des oft vorhandenen Gefühls übergrosser eigener Wärme (Thermophobie) Steigerung der Temperatur nur ganz ausnahmeweise vorkommt. Zwei seiner Schüler, Gilles de la Tourette und H. Cathelineau<sup>52)</sup> haben in einem

52) Soc. de Biol. Nov. 30. 1899. Progrès méd. XVII. 49. p.533. 1899. Schmidt's Jahrb. CCXXVII. S. 147.

Falle, in dem die Körperwärme eine Zeit lang gesteigert war (38 bis 39,2° C.), ohne dass entzündliche Erscheinungen bestanden hätten ein normales Verhalten von Harnstoff, Phosphorsäure und Urobilin bei spectroscopischer Prüfung des Harns gefunden. Während fieberloser Zeit waren nach den Untersuchungen dieser Autoren Menge und Zusammensetzung des Harns bei Basedow'scher Krankheit unverändert. Hector W. Mackenzie hat trotz häufigen Hitzegefühls Steigerung der Körperwärme niemals beobachtet. Andere, z. B. Strümpell, haben wiederholt Fieber beobachtet.

b) Die meisten Beobachter betonen, dass die Basedow-Kranken in der Regel anämisch sind. Russell Reynolds giebt an, dass nur bei 1 unter 49 Kranken keine Anämie vorhanden war. Abgesehen von der oben erwähnten Angabe Bertoye's, dass Leclerc das Blut normal gefunden habe, sind mir Blutbefunde bei Basedow'scher Krankheit nicht bekannt.

Regelmässige Symptome sind Hinfälligkeit und Abmagerung. Es ist ganz auffallend, wie rasch manchmal das Körpergewicht der Kranken abnimmt, ohne dass eine greifbare Ursache vorhanden wäre. Gegen das Ende hin sieht man oft eine erstaunliche Magerkeit. Man könnte eine initiale und eine finale Abmagerung unterscheiden. Ist die erste schlimme Zeit überstanden, so erholen sich die Kranken wieder. Manche machen viele Perioden der Abmagerung durch. Mit Hinblick auf die Kachexie der Kranken hat Gauthier (s. u.) den Namen Cachexie thyroïdienne vorgeschlagen.

7. Nervöse Erscheinungen (Zittern, Paraplegie, Crampi, Muskelschwund, geistige Störungen).

a) Obwohl das Vorkommen von Zittern bei Basedow'scher Krankheit schon früh erwähnt worden war und einzelne Autoren die Häufigkeit dieses Zeichens betont hatten, hat doch erst P. Marie<sup>53)</sup> dasselbe genauer untersucht und gezeigt, dass es zu den Hauptsymptomen gehört. Die Stärke des Zitterns ist sehr verschieden; es kann so stark sein, dass die Kranken nur seinetwegen den Arzt befragen, oder so schwach, dass es nur bei sorgfältiger Beobachtung entdeckt wird. Bald ist es immer vorhanden, bald tritt es nur zeitweilig auf. Manchmal sieht man es nur bei bestimmten Verrichtungen (Nähen u. s. w.). In anderen Fällen ist der ganze Körper ergriffen, so dass man bei Auflegen der Hand auf Kopf oder Schulter das allgemeine Beben fühlt. Bei geringerer Stärke zittern vorwiegend

53) Contribution à l'étude et au diagnostic des formes frustes de la maladie de Basedow. Paris 1883. Aux bureaux du Progrès méd. 85 pp. Schmidt's Jahrbh. CC. S. 98.

die Glieder, besonders die Hände, weniger die Finger für sich. Das Zittern der Beine kann so stark werden, dass es die Kranken am Gehen hindert. Die Art des Tremor erinnert an das Zittern bei Alkoholismus; es sind immer kleine, rasche, rhythmische Bewegungen. Bei der graphischen Darstellung derselben hat Marie gefunden, dass die Oscillationen fast ganz gleichmässige Abstände haben, dass ihre Weite periodisch wechselt, dass 8—9 auf die Secunde kommen.

Die späteren Autoren haben Marie's Angaben vollständig bestätigt. So O. Kahler (l. c.), der neben dem Vibriren ein „chorea-tisches Zittern“ beschrieb. Bei dieser Form sehe man an den sich ruhig verhaltenden Kranken von Zeit zu Zeit ruckweise und unwillkürliche Bewegungen des Kopfes und des Rumpfes, welche sich von denen der Chorea nur durch geringere Excursiongrösse unterscheiden. Bei seelischer Erregung, beim Vorstrecken der Hände treten die Bewegungen gehäuft auf und machen den Eindruck des Zitterns. Kahler hat das choreatische Zittern bei 4 von 11 Kranken beobachtet. Aeltere sowohl, als neuere Beobachter haben wiederholt von choreatischen Bewegungen schlechtweg bei Basedow'scher Krankheit gesprochen. Es mag dahingestellt sein, ob sie dasselbe wie Kahler gemeint haben.

Auch A. Huber<sup>54)</sup> hat das Zittern bei Basedow'scher Krankheit genauer untersucht und berichtet übereinstimmend mit Marie, dass 8—9 Oscillationen auf die Secunde kommen, dass die einzelnen Schwingungen sich in gleicher Schnelligkeit folgen, dass sie kleine Perioden der Zu- und Abnahme in der Grösse zeigen.

b) Charcot hat wiederholt auf ein Symptom aufmerksam gemacht, dass nach seiner Ansicht zu den Zeichen der Basedow'schen Krankheit selbst gehört, nicht etwa eine hysterische Complication darstellt. Es ist das eine lähmungartige Schwäche der Beine. Diese Paraparese hat Charcot besonders eingehend in den *Leçons du mardi*<sup>55)</sup> besprochen. Schon früher<sup>56)</sup> hat er betont, dass bei den Basedow-Kranken das *giving way of the legs* der Engländer vorkommt, d. h. das plötzliche Nachgeben, Kraftloswerden der Beine, das die Kranken niederstürzen lassen kann. Dieses Symptom scheint der Paraparese voranzugehen. Ist diese vorhanden, so findet man Schlaffheit der Muskeln, Abschwächung, bezw. Fehlen des Kniephänomens und der Hautreflexe ohne Anästhesie. Bei 4 von 5 Kran-

54) Zur Symptomatologie und Pathogenese des Morbus Basedowii. Deutsche med. Wochenschr. XIV. 36. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXX. S. 235.

55) Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 236.

56) Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 26.

ken fand Charcot sein Symptom in geringerem oder stärkerem Maasse. Ein 43 jähriger Mann z. B. gab an, er sei mehrmals plötzlich hingefallen ohne nachweisbare Ursache, ohne Schwindel, ohne Ohnmachtgefühl. Er fühlte nur, dass seine Beine kraftlos wurden. Zur Zeit bestand eine schlaife Parese beider Beine, das Kniephänomen war sehr schwach. Ich habe Charcot's Symptom noch nicht beobachtet.

c) Nach Hector W. Mackenzie<sup>57)</sup> sind Crampi sehr häufig. Er fand sie bei 13 von 15 Kranken. Sie befielen Hände und Vorderarme, besonders aber Füße und Unterschenkel, traten gewöhnlich in der Nacht auf. Giving way of the legs hat Mackenzie bei 12 Kranken gefunden.

d) Umschriebener Muskelschwund (abgesehen von der zu vermuthenden Atrophie der Augenmuskeln bei deren Lähmung) ist bisher nicht oft bei Basedow'scher Krankheit beobachtet worden. Aus neuerer Zeit liegen nur ein paar Mittheilungen vor. A. Huber (l. c.) beobachtete ein 20 jähriges Mädchen, bei dem neben anderen Zeichen der Basedow'schen Krankheit und solchen der Hysterie (linksseitige Hemianästhesie) langsam eine Abmagerung des linken Armes sich entwickelt hatte. Zur Zeit waren viele Muskeln des linken Armes atrophisch und es bestand Entartungsreaction. Bei der von O. Kahler (vgl. S. 406) beschriebenen Kranken waren die in Beugecontractur befindlichen Beine ganz abgemagert, ihre Haut war sklerös, Hüft- und Kniegelenk waren gebeugt, die Füße in Varoequinusstellung, das Peroneusgebiet gelähmt. Entartungsreaction bestand hier nicht. B. Silva<sup>58)</sup> erwähnt bei einem Basedow'schen Kranken Muskelschwund, besonders der Interossei. Ich habe bei einer Kranken in Ganser's Abtheilung deutliche Atrophie der Nackenmuskeln gesehen.

e) Schon aus älterer Zeit liegt eine Reihe von Mittheilungen vor über geistige Störungen bei Basedow'scher Krankheit. Jedem Beobachter muss es auffallen, dass die Mehrzahl der Basedow-Kranken eine gewisse geistige Instabilität zeigt. Reizbarkeit, Ruhelosigkeit, Launenhaftigkeit oder Niedergeschlagenheit, traurige Verstimmung sind bald dauernd vorhanden, bald wechseln sie mit einander. Einzelne Kranke sind hypochondrisch, andere täuschen sich in auffallender Weise über die Schwere ihres Leidens und erinnern in ihrer Hoffnungsfreudigkeit an Schwindstüchtige. Von den ständigen Zeichen der Krankheit reichen so zu sagen einzelne in das seelische

57) Clin. lect. on Graves' dis. Lancet. II. 11, 12. 1890. Schmidt's Jahrbh. CCXXIX. S. 136.

58) Sul morbo di Basedow. Gaz. dell Clin. II. 16—18. 1885. Schmidt's Jahrbh. CCX. S. 32.

Gebiet hinein: die subjective Seite des Herzklopfens, des Zitterns, die Schlaflosigkeit. Von der einfachen Reizbarkeit führen Stufen zu Zuständen zweifelloser Geisteskrankheit, die sich am häufigsten als maniakalische Form darzustellen scheint, nicht selten jedoch als Depression auftritt, mit Verwirrtheit, Sinnestäuschungen, Wahnvorstellungen verbunden sein kann. Im Allgemeinen zeigt sich das wechselnde Bild des Irreseins der Entarteten: unreine Formen, unregelmässiger, atypischer Verlauf. Besonders bei schwerer Erkrankung ist Irresein beobachtet worden und wiederholt ist während der Geisteskrankheit der Tod eingetreten.

Eine sehr vollständige Uebersicht findet man bei Raymond Martin<sup>59)</sup>. Derselbe hat 28 Fälle von Geisteskrankheit bei Basedow'scher Krankheit gesammelt und theilt dieselben im Auszuge mit, darunter eine noch nicht veröffentlichte Beobachtung. In ähnlicher Weise hat P. Schenk<sup>60)</sup>, der 4 Fälle, in denen allen Aufregungszustände, zum Theil mit Angst und Wahnvorstellungen, bestanden, aus Mendel's Beobachtung mittheilt, 24 Fälle zusammengestellt. Ferner haben in neuerer Zeit das Thema besprochen: J. Boedecker<sup>61)</sup> (4 sehr bemerkenswerthe Fälle von hallucinatorischem Irresein, in deren 2 Heilung eintrat, während 1 mal sich dauernde Verrücktheit entwickelte und 1 Kranke bald starb), Ballet<sup>62)</sup> (Hysterie mit Sinnestäuschungen und Verfolgungsvorstellungen), A. Joffroy<sup>63)</sup> (Sinnestäuschungen und Wahnvorstellungen, die geistige Störung war vor 15 Jahren aufgetreten, die Basedow'sche Krankheit erst viel später), Séglas<sup>64)</sup> (melancholische Verstimmung). Auch D. Drummond (l. c.) betont die relative Häufigkeit von geistigen Störungen.

Ob die Geisteskrankheit als Theilerscheinung der Basedow'schen Krankheit oder als Complication zu betrachten ist, das wird sich nur im einzelnen Falle, und auch da oft nicht, entscheiden lassen. Ballet hielt in seinem Falle die Hysterie für den Ausgangspunkt der seelischen Störung. Dass aber an die Sinnestäuschungen sich Verfolgungsvorstellungen anschlossen, das sei das Werk der Basedow'schen Krank-

59) Des troubles psychiques dans la maladie de Basedow. Thèse de Paris 1890.

60) Geisteskrankheit bei Morbus Basedowii. Inaug.-Diss. Berlin 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXX. S. 135.

61) Casuistischer Beitrag zur Kenntniss des Irreseins bei Basedow'scher Krankheit. Charité-Annalen. XIV. S. 454. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXVI. S. 77.

62) Des idées de persécution dans le goître exophtalmique. Semaine méd. X. 10. p. 77. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXVI. S. 77.

63) Des rapports de la folie et du goître exopht. Ann. méd.-psychol. 7. s. XI. 3. p. 467. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXVIII. S. 148.

64) Ann. méd.-psych. 7. s. XII. 2. p. 280. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 90.

heit. Joffroy meint, es könne sich bei Basedow'scher Krankheit die Verstimmung bis zu maniakalischen oder melancholischen Zuständen steigern, es könne sich aber auch die Basedow'sche Krankheit bei Geisteskranken entwickeln und den Zustand derselben verschlimmern. Endlich können bei Hysterischen und bei Hypochondrischen, wenn dieselben von der Basedow'schen Krankheit befallen werden, die der Hysterie, bezw. Hypochondrie eigenthümlichen geistigen Störungen auftreten. Martin will auf die Frage, ob die Basedow'sche Krankheit allein eine Psychose bewirken könne, eine bestimmte Antwort nicht geben; sicher sei nur, dass ein Belasteter mit Basedow'scher Krankheit leichter geistig erkranken wird als ohne Basedow'sche Krankheit.

#### 8. Complicationen.

a) Ueber das Vorkommen von Krampfanfällen bei Basedow'scher Krankheit handelt G. Ballet<sup>65</sup>). Epileptische, bezw. epileptiforme Anfälle können der Basedow'schen Krankheit bald vorausgehen oder folgen bald gleichzeitig mit ihr bestehen. Ballet führt verschiedene Beispiele theils aus der Literatur, theils aus der eigenen Beobachtung an. Meist handele es sich um die Verknüpfung zweier Krankheiten, zuweilen aber scheinen die Krampfanfälle von der Basedow'schen Krankheit abzuhängen. James Oliver<sup>66</sup>) erzählt von einem 23jährigen Mädchen, der Tochter eines Epileptischen, das seit dem 8. Jahre an „petit mal“, später auch an Krampfanfällen, seit 1 Jahre an Basedow'scher Krankheit litt.

b) Zweifellos aber handelt es sich in der Regel bei Krampfanfällen Basedow - Kranker um Hysterie, denn diese stellt eine sehr häufige Complication der Basedow'schen Krankheit dar. Theils geht dieser die Hysterie voraus, theils scheint die Basedow'sche Krankheit der Hysterie als „agent provocateur“ zu dienen. In beiden Fällen muss wohl eine angeborene hysterische Anlage vorhanden sein. Die in Rede stehende Verknüpfung bestätigt die allgemeine Regel, dass die Basedow'sche Krankheit vorwiegend bei Leuten mit einem von vornherein instablen Nervensystem beobachtet wird. Die Beispiele sind in der Literatur sehr häufig, besonders in der französischen. Ballet (l. c.) erwähnt ausser den Krämpfen auch hysterische Lähmungen, sowohl solche hemiplegischer, als solche paraplegischer Art. Ein Basedow - Kranker, welcher das Bild der

65) Revue de Méd. III. p. 254. 1883. Schmidt's Jahrb. CCII. S. 22.

66) A case of epilepsy with exophthalmic goitre; neurotic history. Brain. X. p. 499. 1888.

schweren Hysterie darbot, ist wiederholt beschrieben worden, erst von Debove, neuerdings von A. Pitres<sup>67)</sup>. Zahlreiche Symptome der Hysterie finden sich da und dort in den Geschichten der Basedow-Kranken. So beschrieb A. Eulenburg<sup>68)</sup> Astasie-Abasie bei einer 18jährigen Kranken mit Basedow'scher Krankheit. Hierher gehört wohl auch die Gesichtsfeldeinschränkung, die Kast<sup>69)</sup> und Wilbrand bei 20 Patienten mit Basedow'scher Krankheit in höherem oder geringerem Grade gefunden haben, obwohl die Verfasser angeben, dass andere hysterische Stigmata in den meisten Fällen fehlten.

c) Ich<sup>70)</sup> habe früher einen Fall beschrieben, in dem mir eine Combination von Basedow'scher Krankheit mit Paralysis agitans vorhanden zu sein schien.

Es handelte sich um eine 50jährige Frau, die vor mehreren Jahren nach schwerem Kummer mit Anschwellung des Halses und Herzklopfen erkrankt war. Dann traten Zittern der linken Hand, Abmagerung, Schlaflosigkeit, innere Unruhe, häufiges Schwitzen hinzu. Es bestanden starrer Blick, Struma, Tachykardie (110) und der für Paralysis agitans charakteristische Tremor an der linken Hand. Ich wies damals darauf hin, dass beide Krankheiten manche gemeinsame Züge haben: Hitzegefühl, Neigung zu schwitzen, Veränderungen im seelischen Zustande, Beschleunigung des Pulses, Schlaflosigkeit. P. Marie<sup>71)</sup> erkannte diese Bemerkung an, betonte, dass Tachykardie bei Paralysis agitans nicht selten sei, erwähnte, dass der Vater eines seiner Basedow'schen Kranken an Paralysis agitans gelitten habe, meinte aber, in meinem Falle habe es sich wohl um Basedow'sche Krankheit allein gehandelt, da die Rigidität der Paralysis agitans gefehlt habe. Die weitere Beobachtung hat mich umgekehrt zu der Ansicht geführt, dass es sich nur um Paralysis agitans gehandelt hat, dass die Struma, an der nie Schwirren gefühlt wurde, eine örtliche, mit dem übrigen Zustande nicht zusammenhängende Veränderung war. Die Rigidität trat noch ein, der Tremor verbreitete sich über die Glieder und die Kranke bot noch jahrelang (sie ist ausser meiner Beobachtung gestorben) ganz und gar das Bild der Paralysis agitans.

d) Weiter hat man die Basedow'sche Krankheit zusammen mit Diabetes oder doch mit Glykosurie gesehen. Ballet (l. c.) erwähnt dies, citirt ältere Literatur und theilt einen eigenen Fall mit. Eine derartige Beobachtung rührt von O'Neill<sup>72)</sup> her. Einige Fälle

67) Progrès méd. 2. sér. XII. 49. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 137.

68) Ueber Astasie-Abasie bei Basedow'scher Krankheit. Neurol. Centr.-Bl. IX. 23. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 137.

69) Zur Symptomatologie der Basedow'schen Krankheit. Arch. f. Psychiatrie. XXII. 2. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 137.

70) Memorabilien. XXVIII. 3. S. 147. 1883. Schmidt's Jahrb. CC. S. 99.

71) Progrès méd. XI. 28. p. 548. 1883.

72) Exoph. goitre and diabetes occurring in the same person. Lancet. I. 9. 1878. Schmidt's Jahrb. CLXXVIII. S. 187.



finden sich in der nordischen Literatur<sup>73)</sup>: der Diabetes trat zur Basedow'schen Krankheit hinzu. Ferner hat Alan Reeve Manby<sup>74)</sup> darauf hingewiesen, dass in manchen Familien bald Diabetes, bald Basedow'sche Krankheit auftritt. Er führt 5 Beispiele an. In Bezug auf diese Mittheilung beschrieb H. Barnes<sup>75)</sup> ein 34jähriges Mädchen, das seit 5 Jahren an Basedow'scher Krankheit litt, bei dem sich dann schwerer Diabetes einstellte.

e) Auch eine einfache Polyurie ist wiederholt bei Basedow'scher Krankheit beobachtet worden; es steht dahin, ob es sich hier um ein hysterisches Symptom gehandelt hat. Auch die nicht selten erwähnte Albuminurie ist eine zweifelhafte Erscheinung; wenigstens oft wird sie auf Störungen der Herzthätigkeit bezogen werden können. Nach Ballet hat W. Beabie transitorische Albuminurie als ein nicht seltenes Symptom bezeichnet.

f) Neuerdings sind in Frankreich die Beziehungen zwischen Basedow'scher Krankheit und Tabes Gegenstand der Besprechung gewesen. Barié<sup>76)</sup> berichtete über einen Tabeskranken, bei welchem alle wesentlichen Zeichen der Basedow'schen Krankheit vorhanden waren. Er glaubt, dass die im Verlaufe der Tabes vorkommende Blutüberfüllung der Oblongata Zeichen der Basedow'schen Krankheit hervorrufen könne, dass es später zu einer Entartung des Tractus intermediolateralis (Pierret) komme.

Ballet (ibid.) dagegen meint, dass nur die erbliche Belastung das Band zwischen Tabes und Basedow'scher Krankheit darstelle. Die Nervenkrankheiten, welche auf Erblichkeit beruhen, haben die Neigung, sich zu combiniren: mehrere Irrsinnformen bei einem Kranken, Hysterie und Basedow'sche Krankheit, Tabes und Neurasthenie, Tabes und Basedow'sche Krankheit. Immer aber handelt es sich um zwei selbständige Krankheiten.

A. Joffroy<sup>77)</sup> hat wiederholt bei Tabeskranken einzelne Zeichen der Basedow'schen Krankheit beobachtet. Er theilt 7 Beobachtungen mit, die dies belegen, und fasst seine Ansicht dahin zusammen, dass 1. bei demselben Individuum Tabes und Basedow'sche Krankheit vor-

73) V. Budde, Morbus Basedowii compliceret med Diabetes mellitus. Ugeskr. f. Läger 4. R. XXII. 4, 5. 1890. Neurol. Centr.-Bl. X. 4. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXX. S. 135.

74) The pathology of the central nervous system in exophthalmic goitre. Brit. med. Journ. May 11. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXXIII. S. 26.

75) Brit. med. Journ. June 1. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXXIII. S. 26.

76) Gaz. de Paris. 7. sér. VI. 18. 18. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXXIII. S. 27.

77) Des rapports de l'ataxie locomotrice progr. et du goitre exophthalmique. Gaz. hebdomadaire. XXXVI. 1. p. 7. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXXIII. S. 28.

handen sein können, 2. bei Tabes Tachykardie und leichter Exophthalmus vorkommen, welche die Basedow'sche Krankheit vortäuschen können.

Ich möchte im Anschluss an diese Erörterungen einen Fall erwähnen, den ich in den letzten Jahren beobachtet habe.

Ein 42-jähriger Mann kam im Sommer 1889 zu mir. Er war von Hause aus kräftig und gesund gewesen, hatte vor 15 Jahren Syphilis gehabt. Seit etwa einem Jahre hatte er an stechenden Schmerzen zwischen Unterkiefer und Kehlkopf gelitten, welche eintraten, sobald er eine Strecke weit gegangen war, und sich bei weiterem Gehen bis zum Unerträglichen steigerten. Da er seit einigen Jahren nicht nur an Herzklopfen litt, sondern auch eine Anschwellung der Schilddrüse bemerkt hatte, bezog er die Schmerzen auf diese und wandte sich an einen Chirurgen, welcher den grösseren Theil der Drüse entfernte. Die Schmerzen aber waren nach der Operation wie vorher. Die Untersuchung ergab reflectorische Pupillenstarre, in der Mitte des Halses eine senkrechte Narbe, anscheinendes Fehlen der Schilddrüse, Klopfen der Carotiden, Tachykardie (110—120), leichtes Zittern der Hände, Fehlen des Kniephänomens, keine Anästhesie. Auf Befragen gab der Kranke an, er leide seit einigen Jahren zeitweise an stechenden Schmerzen auf den Beinen und es falle ihm zuweilen schwer, die Blase zu entleeren. Die Augen standen etwas vor, sollten aber schon in der Kindheit so gewesen sein. Die Schmerzen im Halse schwanden allmählich bei Behandlung mit Antifebrin und Galvanisation. Im Grossen und Ganzen ist der Zustand seitdem derselbe geblieben, aber der Kranke klagt über eine zunehmende körperliche und geistige Schwäche und zeitweise fühlt er sich so elend, dass er zu sterben fürchtet. Er liegt dann zu Bett, empfindet unbestimmte Angst, dumpfe Schmerzen im Nacken und beim Erheben Schwindel. Er bewegt sich nur langsam und sein Wesen macht den Eindruck einer gewissen Stumpfheit.

g) Eine merkwürdige Kranke hat P. Kovalevski<sup>78)</sup> beschrieben. Dieselbe war das Kind einer Epileptischen, litt seit dem 20. Jahre an „petit mal“, seit dem 40. Jahre an Basedow'scher Krankheit. Die Anfälle waren später mit unbewussten Handlungen verbunden und traten 2—3 mal im Jahre auf. Nach denselben verschlimmerte sich der Zustand. Kovalevski fand die Haut der Füsse bis zum Knie herauf geschwollen, trocken, schmutziggrau, haarlos, glänzend. Der Fingerdruck hinterliess keine Grube. Eine ähnliche Schwellung bestand im Gesicht. Die Kranke war erst aufgeregt und hatte Sinnes-täuschungen. Dann wurde sie stumpf, blieb im Bett liegen, antwortete nicht oder falsch. Dieser Zustand dauerte 3 Monate. Dann blieben nur die gewöhnlichen Zeichen der Basedow'schen Krankheit zurück. Kovalevski glaubt, dass vorübergehend Myxödem zu

78) Myxoedème ou cachexie pachydermique. Arch. de Neurol. XVIII. p. 422. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXVII. S. 147.

der Basedow'schen Krankheit binzugetreten sei und erklärt dies dadurch, dass die Thätigkeit der erkrankten Schilddrüse vorübergehend ganz aufgehört habe.

h) A. Joffroy und Ch. Achard<sup>79)</sup> berichten über eine Kranke, bei der die Section ausser einem Angiom im Schädel eine das Halsmark durchziehende, von derbem Gliagewebe umgebene Höhle offenbarte und die während des Lebens an epileptischen Anfällen, choreatischen Bewegungen des linken Armes, Contracturen, Exophthalmus und Tachykardie mit Carotidenklopfen gelitten hatte. Sie sprechen von einer Verbindung der Syringomyelie mit Basedow'scher Krankheit.

9. Häufigkeit der einzelnen Zeichen. *Formes frustes*. Prädisponirende Umstände und Gelegenheitsursachen. Verlauf und Ausgang.

a) Natürlich sind nicht sämtliche bisher genannte Zeichen der Krankheit in jedem Falle vorhanden. Ueber die Häufigkeit der einzelnen kann man etwa Folgendes sagen. Nie fehlte die Beschleunigung der Herzthätigkeit. Wahrscheinlich ist auch immer eine Veränderung der Schilddrüse vorhanden. Da wir bei dieser Drüse uns auf die Palpation beschränkt finden, können wir nur die Vergrößerung, bezw. das Pulsiren und Schwirren nachweisen, Dinge, die ausnahmsweise nicht vorhanden, oder doch nicht von Anfang an vorhanden sind. Der Exophthalmus kann, wie schon erwähnt wurde, fehlen, doch ist er, wenn auch in geringem Grade, fast immer nachweisbar. Von den übrigen Zeichen fehlen so gut wie nie: Blässe und Abmagerung, Zittern, Stellwag's Zeichen, vermehrte Feuchtigkeit der Haut; sehr häufig sind Graefe's Zeichen, Schlaflosigkeit, leichte see-lische Veränderungen, Hitzegefühl; häufig sind Veränderungen des Hautpigments, Durchfall, Erbrechen, Insufficienz der Convergenz, Beschleunigung der Athmung.

Auf die unvollständigen Formen der Krankheit haben besonders Marie und Charcot<sup>80)</sup> hingewiesen. Sie nennen dieselben *Formes frustes*, ein Ausdruck, der von Münzen gebraucht wird und sowohl undeutlich ausgeprägt als verwaschen bedeuten kann. Z. B. kann die Basedow'sche Krankheit diagnosticirt werden, wenn Tachykardie, Zittern, Herabsetzung des Leitungswiderstandes, oder wenn Tachykardie, Struma und Zittern vorhanden sind.

79) Syringomyélie non gliomateuse associée à la maladie de Basedow. Arch. de Méd. expér. III. 1. p. 90. 1891. Schmidt's Jahrb. CCXXX. S. 136.

80) Ausser den citirten Stellen: Les formes frustes du goître exophtalmique. Gaz. des hôp. 34. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 26.

b) Alle neueren Beobachter sind darin einig, dass unter den Basedow-Kranken viel mehr Weiber als Männer sind. Russel Reynolds z. B. hatte unter 49 Kranken 1 Mann, bei Mackenzie kamen 3 Männer auf 20 Weiber, Lewin<sup>81)</sup> fand in Mendel's und Eulenburg's Poliklinik 1 Mann auf 8 Weiber (27 Fälle). Dass irgend ein Stand bevorzugt werde, ist nirgends angegeben. Die Krankheit ist offenbar bei allen Culturvölkern häufig. Nach den in der Literatur angegebenen Zahlen scheint sie in England besonders oft vorzukommen. Dass die meisten Erkrankungen in das mittlere Lebensalter fallen, wird von Allen angegeben. Einzelne Fälle bei Kindern sind auch in den letzten Jahren beobachtet worden. H. Ehrlich hat in seiner Dissertation (vgl. S. 407) 19 derartige Fälle aus der Literatur zusammengestellt. In seinem eigenen Falle, der ein 11jähriges Mädchen betraf, ist allerdings, wie erwähnt, die Diagnose nicht ganz sicher.

Uebereinstimmung herrscht ferner darüber, dass bei vielen Basedow-Kranken eine angeborene Anlage anzunehmen ist. Fast alle Schriftsteller, die den Gegenstand berühren, erzählen Fälle von mehrfachem Auftreten der Basedow'schen Krankheit in einer Familie. Mackenzie z. B. erwähnt 4 Paare von Schwestern, 2 Paare von Bruder und Schwester. Von einer Kranken Jul. Rosenberg's<sup>82)</sup> sollten Schwester, Vater, 2 Vatersschwestern und Vatersmutter in gleicher Weise betroffen sein. Eulenburg sah Mutter und Tochter an Basedow'scher Krankheit leiden. Das Gleiche berichtet Thyssen<sup>83)</sup>. Noch mehr ist in neuerer Zeit die Thatsache betont worden, dass häufig Nervenkrankheiten verschiedener Art in der Familie der Kranken vorgekommen sind. Besonders Charcot's Schule hat viel von der „*Famille névropathique*“ gesprochen, als deren Glied sich die Basedow'sche Krankheit durch die „*Hérédité nerveuse*“ darstelle. Marie z. B. citirt eine Anzahl von Fällen, in denen die Kranken eine erbliche nervöse Belastung trugen, und erwähnt eine Reihe eigener Beobachtungen: 1. Paralysis agitans beim Vater, Irrsinn bei der Schwester der Mutter, Epilepsie bei 2 Geschwisterkindern, 2. Epilepsie beim Vater, schwere Nervosität beim Bruder, 3. Epilepsie bei einer Cou-

81) Zur Casuistik des Morbus Basedowii. Inaug.-Diss. Berlin 1888. Ref.: Neurol. Centr.-Bl. VII. S. 678.

82) A case of Graves' disease: apparent heredity. New. York med. Record. XXXVIII. 22. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 137.

83) Hérédité similaire dans un cas de maladie de Basedow; disparition du goître par des injections de teinture d'iode. Progrès méd. 2. S. XII. 4. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 26.

sine, schwere Nervosität bei 2 Brüdern u. s. f. Die Häufigkeit der erblichen nervösen Belastung wird von allen Seiten anerkannt, wenn auch nicht Alle, wie Charcot's Schule es thut, den Schluss ziehen, dass die Vererbung die Hauptursache der Basedow'schen Krankheit sei. Als häufigste Gelegenheitursache wird in Uebereinstimmung mit den älteren Autoren von den Neueren die Gemüthsbewegung bezeichnet, sei diese eine plötzliche, am häufigsten ein Schreck, oder eine chronische, wie Kummer und Sorge. Ferner nennen einige Autoren vorausgehenden Rheumatismus als Ursache, Mackenzie erwähnt einige Male die Bräune, Colley<sup>84)</sup> sah Basedow'sche Krankheit 2 mal nach Influenza, Russell Reynolds ist geneigt, dem Wetter eine Bedeutung zuzuschreiben, da er in dem kühlen Jahre 1888 viel mehr und schwerere Fälle von Basedow'scher Krankheit beobachtete als sonst. Auch ein Trauma wird einige Male angegeben, man darf wohl annehmen, dass bei demselben die seelische Erschütterung die Hauptsache war.

c) Bei wenig Krankheiten ist der Verlauf so wechselnd wie bei der Basedow'schen Krankheit. Schleichende Entwicklung ist die Regel, aber ein so zu sagen acuter Beginn kommt vor. Zuweilen zeigt die Krankheit eine stetige Zunahme, häufiger wohl sind wiederholte Remissionen von bald kurzer, bald ausserordentlich langer Dauer. Ueber die Möglichkeit einer wirklichen Heilung sind die Ansichten getheilt. Wenn auch in den Krankengeschichten sehr oft von Heilung gesprochen wird, so ergibt sich doch bei genauerem Zusehen, dass es sich in der Regel um eine Remission handelt. Bei der anscheinend fast unbegrenzten Dauer solcher Remissionen darf man in praxi freilich von Heilung sprechen, doch pflegt es sich dabei nicht um eine Restitutio in integrum zu handeln. Es bleiben meist Reste der Krankheit zurück, etwa ein leichter Exophthalmus. Cheadle<sup>85)</sup> erzählt von einem Manne, welcher von Basedow'scher Krankheit genesen war und seit 20 Jahren gesund geblieben ist. Auch Russell Reynolds u. A. glauben, dass wirkliche Heilungen vorkommen. Abgesehen von den Todesfällen durch complicirende Erkrankungen hat man die Basedow-Kranken auf sehr verschiedene Weise sterben gesehen. Die häufigste Art ist wohl der Herztod, d. h. zunehmende Herzschwäche mit Oedem, Albuminurie u. s. w., ferner werden als unmittelbare Todesursachen genannt unstillbares Erbrechen, Durchfall, einfacher Marasmus, uner-

---

84) Deutsche med. Wochenschr. XVI. 35, 50. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 138.

85) Brit. med. Journ. Jan. 4. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 138.

wartete Synkope, plötzliches hohes Fieber. Mackenzie z. B. hat in den letzten 10 Jahren 8 Todesfälle beobachtet. Ursache war 1 mal Bronchitis, 2 mal Herzkrankheit; 5 mal schien die Krankheit selbst zum Tode zu führen (1 mal Anfall von Dyspnoe, 1 mal Marasmus, 3 mal Synkope). Von 30 Kranken Cheadle's starben 3: 1 durch unstillbares Erbrechen mit Krämpfen, 1 durch Erbrechen und Durchfall, 1 durch Glottisverschluss. Nur selten hat der Druck der Struma den Tod herbeigeführt, wie bei Spencer und in einem Falle Hugh Montgomerie's<sup>86)</sup>. Strümpell hat 1 mal Gangrän eines Beines beobachtet (Lehrbuch). Nach dem Tode wurde keine Veränderung an den Gefässen gefunden. Ziemlich oft scheint eine Pneumonie den Ausgang zu beschleunigen. Ein nicht geringer Theil der Kranken stirbt an Tuberculose.

#### 10. Pathologische Anatomie.

Durch die pathologische Anatomie ist wenig Neues zu Tage gefördert worden.

Die Aufmerksamkeit der Untersucher war in erster Linie auf das Nervensystem gerichtet. Die frühere Lehre, dass eine Erkrankung des Sympathicus Ursache der Basedow'schen Krankheit sei, musste durch eine einzige Beobachtung, bei der die Integrität des Sympathicus dargethan wurde, widerlegt werden. Eine überaus beweiskräftige Untersuchung dieser Art hat früher Ranvier veröffentlicht. In neuerer Zeit haben alle Untersucher den N. sympathicus im Wesentlichen normal gefunden. Es lohnt sich kaum, dies durch einzelne Citate darzuthun. Bekanntlich fand man früher sehr oft und bei allen möglichen Krankheiten Veränderungen im Sympathicus<sup>87)</sup>. Man hat jetzt, unterstützt durch die Fortschritte der Histologie, eingesehen, dass ein grosser Theil jener Befunde auf mangelhafter Untersuchung beruhte. Ferner ist nachgewiesen worden, dass die Degeneration der Sympathicusganglien beim erwachsenen Menschen ein regelmässiger Befund ist, aus dem gar nichts erschlossen werden kann.<sup>88)</sup> Man kann somit wohl annehmen, dass die älteren Angaben über Sympathicus-erkrankung bei Basedow'scher Krankheit als erledigt zu betrachten sind.

In neuerer Zeit hat man besonders auf die Veränderungen des

86) A case of exophth. goitre ending fatally from sudden pressure on the trachea. Lancet. I. 6. p. 306. 1891.

87) Vgl. Giovanni, Patologia del Simpatico. Milano 1876.

88) Vgl. die verdienstlichen Untersuchungen W. Hale White's, The pathology of the human sympathetic system. Guy's Hospital Reports. XLVI. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXVIII. S. 31.

verlängerten Markes gefahndet. W. Hale White<sup>89)</sup> hat bei einer 31jährigen Frau, die seit vielen Jahren an Basedow'scher Krankheit gelitten hatte und an Pneumonie gestorben war, am Boden des 4. Ventrikels eine flächenhafte Blutung gefunden, die wenig weit in die Tiefe reichte und aus einzelnen kleinen Blutherden bestand. White glaubt, dass die kurz vor dem Tode entstandenen bulbären Blutungen darthun, der Boden des 4. Ventrikels sei eine kranke Stelle gewesen. Die der Basedow'schen Krankheit wesentlichen Veränderungen in der Oblongata seien so fein, dass sie für gewöhnlich der Untersuchung entgehen, in White's Falle aber wiesen die unter dem Einflusse der terminalen Pneumonie entstandenen kleinen Blutungen auf den Locus minoris resistentiae hin. Eine ähnliche Blutung hat z. B. auch Raymond Martin<sup>90)</sup> bei einer an Basedow'scher Krankheit Gestorbenen im 4. Ventrikel gefunden. Es ist aber bekannt, dass man dergleichen auch ohne Basedow'sche Krankheit nicht allzu selten beobachtet, und dass in der Regel bei Basedow'scher Krankheit im 4. Ventrikel nichts zu finden ist. Trotzdem mag es wohl richtig sein, dass bei Basedow'scher Krankheit in der Oblongata feine krankhafte Veränderungen vorhanden sind. So gut wie das Herz durch dauernde Tachykardie überanstrengt wird, so gut müssen die bei der Tachykardie in Betracht kommenden nervösen Theile mit der Zeit leiden. Dabei bleibt dahingestellt, ob das die Tachykardie bewirkende Gift zuerst auf die Apparate in der Oblongata einwirkt, oder nicht. Wahrscheinlich ist es doch auf jeden Fall, dass die centralen Theile mit in Anspruch genommen werden. Es wäre wohl auch denkbar, dass man einmal in der Oblongata oder an anderen Stellen des centralen Nervensystems nachweisbare Veränderungen aufdeckte. Ich glaube nicht, dass uns dadurch besondere Einsicht in die Natur der Krankheit gewährt würde.

Bemerkenswerth scheint mir zu sein, dass oft bei Basedow'scher Krankheit eine vergrößerte Thymusdrüse gefunden worden ist, oder doch ein deutlicher Rest der Thymusdrüse. Mir fiel zuerst die grosse Thymus bei einer Section auf, die ich im Jahre 1881 an einer 54jährigen an Basedow'scher Krankheit gestorbenen Frau machen konnte.<sup>91)</sup> Seitdem habe ich bei den Sectionberichten auf Angaben über die Thymus geachtet. Manche Autoren sagen freilich gar nichts über sie, aber in einer Anzahl der Fälle findet sich doch eine Notiz: Hale

89) The pathology of the central nervous system in exophthalmic goitre. Brit. med. Journ. Marsh 30. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 25.

90) Thèse de Paris 1890.

91) Ueber Morbus Basedowii. Memorabilien. XXVI. 8. 1881. Schmidt's Jahrb. CXCH. S. 24.

White<sup>92)</sup>: Thymus vorhanden, bezw. vergrössert; Mosler<sup>93)</sup>: Unge-  
wöhnlich grosse Thymus (20jährige Frau); Georges Lasvènes<sup>94)</sup>:  
Reste der Thymus (63jähriger Mann); Johnstone<sup>95)</sup>: Auffallend  
grosse Thymus (32jährige Frau) u. A. W. G. Spencer<sup>96)</sup> berichtete  
von einem an Basedow'scher Krankheit leidenden 20jährigen Mäd-  
chen. Die grosse Athemnoth hatte die Tracheotomie nothwendig ge-  
macht, aber trotz derselben erstickte die Kranke. Es fand sich ein  
Kropf, der die Trachea zusammengedrückt und den N. recurrens um-  
wachsen hatte. Daneben eine auffallend grosse Thymus. Im centralen  
Nervensystem keine Veränderung.

Auch geschwollene Lymphdrüsen werden ziemlich oft erwähnt,  
so von Hale White, Gowers u. A. Hale White fand 2 mal Ver-  
grösserung der Tonsillen, 3 mal Schwellung der Darmfollikel.

Im Uebrigen enthalten die Sectionberichte nicht viel Erwähnens-  
werthes. Nur das ist vielleicht von Bedeutung, dass es sich bei den  
Sectionen ebenso wie bei den später zu besprechenden Operationen  
zeigte, wie doch die Struma durchaus nicht immer ein gleichmässiger  
Gefässkropf ist, vielmehr verschiedene Formen der Entartung vor-  
kommen.

#### 11. Heilversuche.

Je weniger man von einer Krankheit weiss, um so zahlreicher  
pflegen die Heilmittel zu sein. Je schwankender der Verlauf, je  
häufiger und unregelmässiger die Remissionen, um so mehr schein-  
bare Heilerfolge, um so zuversichtlicher der Glaube an die verschie-  
denartigsten Mittel. Spielen endlich seelische Einflüsse eine Rolle,  
vermögen sie den Zustand zu verbessern oder zu verschlechtern, so  
wird das Chaos vollständig. Für diese Sätze giebt die Basedow'sche  
Krankheit ein gutes Beispiel; sie ist therapeutischen Versuchen ein  
ergiebiges Feld gewesen.

Medicamente. Vielfach wurde die Basedow'sche Krankheit für  
ein Leiden des Blutes gehalten. Man verordnete daher bei ihr die  
Medicamente, die bei Blutkrankheiten einen guten Ruf hatten. Herz-  
beschwerden spielen die erste Rolle, man gab Herzmedicamente.

---

92) Brit. med. Journ. 24. July. 1886. In dieser Arbeit wird über 4 Sectionen  
bei der Basedow'schen Krankheit berichtet. Niemals wurden deutliche Verände-  
rungen des Nervensystems gefunden.

93) Greifswalder Klinik. 1889. Greifswald, J. Abel. Schmidt's Jahrb. CCXXIII.  
S. 25.

94) Thèse de Paris 1891.

95) Journ. of mental. sc. p. 521. 1884.

96) Exoph. goitre. Lancet. I. 10. p. 543. 1891.



Zahlreiche nervöse Störungen liessen alle Nervina als angezeigt erscheinen. Besonders in England scheint bis in die letzte Zeit hinein die Behandlung eine fast ausschliesslich medicamentöse gewesen zu sein. Eisen, Arsenik, Belladonna sind die Haupthelfer. Gowers empfiehlt besonders die Belladonna. Russell Reynolds verordnete eine Mischung von Jodsalz, Bromsalz und Eisen; je nachdem Struma, nervöse Störungen oder Anämie in den Vordergrund traten, wurde das oder jenes Mittel in grösserer Menge gegeben. Ausserdem wurden Ruhe und gute Ernährung empfohlen. Die Erfolge waren im Allgemeinen gute. Mackenzie wandte besonders Belladonna an, zuweilen mit Eisen. Nützlich seien auch die Bromsalze und Arsenik, sowie die galvanische Behandlung. Die Erfolge waren recht gute.

Von besonderer Wichtigkeit scheint mir die Frage zu sein, ob man die Digitalis verordnen solle, bezw. dürfe. Schon früh (v. Graefe u. A.) ist auf die Nutzlosigkeit dieses Mittels hingewiesen worden, doch wird es immer noch oft genug gegeben. Mir scheint es nach den Krankengeschichten, als ob in denjenigen Fällen, in denen ein Nutzen der Digitalis deutlich war, eine complicirende Erkrankung des Herzens selbst vorhanden gewesen wäre. Bei reiner Basedow'scher Krankheit ist die Digitalis sicher nicht nur nutzlos, sondern oft schädlich. Ich habe wiederholt zweifellose Verschlechterung des Zustandes nach Digitalisgebrauch gesehen. Dagegen scheint Strophanthus etwas anders zu wirken. Dieses Medicament ist von verschiedenen Seiten warm empfohlen worden. Neuerdings rühmt E. D. Ferguson<sup>97)</sup> die Strophanthustinctur sehr. Ich glaube mich überzeugt zu haben, dass dieselbe keinen schädlichen Einfluss hat. Vielleicht wirkt sie günstig gegen die Tachykardie.

Wahrscheinlich gilt Aehnliches vom Jod wie von der Digitalis. Besteht ein Kropf für sich so zu sagen, dann mag das Jod auf ihn günstig wirken. Besteht nur Basedow'sche Krankheit, bezw. die dieser eigenen Veränderungen in der Schilddrüse, so scheint Jod nutzlos oder gar schädlich zu sein.

Natürlich wurde und wird auch Chinin verordnet. Ferner Veratrin, Ergotin und wohl auch andere ine. G. Gauthier<sup>98)</sup> hatte sich auf theoretischem Wege überzeugt, dass die Basedow'sche Krankheit eine wahre Neurose sei. Er fragte sich daher, ob nicht das An-

97) The therapeutics of exophth. goitre. New York med. Rec. XXXVIII. 18. p. 502. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 138.

98) Du goître exophtalmique considéré au point de vue de sa nature et de ses causes. Revue de Méd. X. 5. p. 409. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXVII. S. 145.

tipyrin, dieses wunderbare Nervenmittel, sie heilen könnte. In der That erhielt er in 2 Fällen, in denen alle anderen Mittel versagt hatten, „einen vollen Erfolg“.

Ein schauderhaftes Mittel hat Graeme Hammond <sup>99)</sup> empfohlen: „Carbazotate of ammonium“ (pikrinsaures Ammoniak?). Dr. Combes habe dasselbe zuerst angewendet, er gebe 3 mal täglich 1 Pille zu 0,06 Grm. in der 1. Woche, 3 mal 2 Pillen in der 2. Schon nach 8 Tagen färbe sich die Haut saffrangelb, dann fange der Kranke an, stark zu stinken und bekomme heftige Magenbeschwerden. Länger als 3 Wochen kann man das Mittel überhaupt nicht nehmen!

Ich möchte als bestes Medicament die Bromsalze ansehen. Wenn dieselben auch nur symptomatisch wirken, so sind sie doch bei der Reizbarkeit der Kranken fast immer angezeigt, erleichtern den Kranken das Leben und schaden bei verständiger Anwendung nie.

Schon früh und viel ist die elektrische Behandlung bei der Basedow'schen Krankheit angewendet worden. Chvostek u. A. hatten besonders die galvanische Behandlung empfohlen, und diese wird wohl auch am häufigsten gebraucht. Sehr viele Autoren rühmen sie und nur wenige haben sie nutzlos gefunden. Die Methode Chvostek's <sup>100)</sup> war folgende: Galvanisation 1. des Sympathicus, Anode in der Incisura sterni, Kathode am Kieferwinkel, beiderseits je 1 Minute; 2. des Rückenmarks, Anode am 5. Brustwirbel, Kathode im Nacken; 3. stabil quer durch die Processus mastoidei. Schwache Ströme. Tägliche Sitzungen.

Eine sehr merkwürdige Beobachtung hat Hedinger <sup>101)</sup> mitgetheilt:

Bei einer 44jährigen Frau, die schwer an Basedow'scher Krankheit litt, angstvolle Athemnoth, stürmisches Herzklopfen (160), sausende Herz- und Gefässgeräusche, grosse weiche Struma, heftiges Erbrechen u. s. w. hatte, war die 1. galvanische Sitzung, bei der die Pole auf die Struma aufgesetzt wurden, erfolglos, aber schon während der 2. Sitzung (Kathode im Nacken, getheilte Anode in den Fossis mastoideis durch 6 Min., 4—8 El.) traten wesentliche Erleichterung der Dyspnoe und Verlangsamung des Pulses ein und die Kranke konnte in der Nacht schlafen. In der Folge hörte das Erbrechen auf, die Struma wurde kleiner, das Schwirren in ihr

99) A contribution to the study of exophth. goitre. New York. med. Journ. Jan. 25. 1890. Ref.: Journ. of nerv. and mental dis. N. S. XV. 2. p. 111. Febr. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXVII. S. 147.

100) Die Therapie der Basedow'schen Krankheit. Zeitschr. f. Therapie. 15. April 1893. Schmidt's Jahrb. CCI. S. 292.

101) Heilung des acuten Morbus Basedowii durch den constanten Strom. Württemb. Corr.-Bl. LIII. 17. 1893. Schmidt's Jahrb. CCI. S. 294.

nahm ab und vor Allem blieben die früheren asthmatischen Anfälle aus. In 4 Wochen wurde ein befriedigender Zustand erzielt, aber dann schien die weitere galvanische Behandlung erfolglos zu sein. Später suchte die Kranke verschiedene Bäder (auch St. Moritz) auf und genas schliesslich fast ganz.

Im Gegensatze zu der Mehrzahl der Aerzte hat R. Vigouroux<sup>102)</sup> die ausschliesslich faradische Behandlung empfohlen. Er will mit ihr fast in jedem Falle rasche fortschreitende Besserung erzielt haben. Charcot<sup>103)</sup> hat Vigouroux's Angaben wiederholt bestätigt. Die Methode ist folgende: Breite Anode im Nacken, kleine (1 Qcm.) Kathode zuerst auf den sogenannten Sympathicuspunkt beiderseits je 1½ Minuten, dann auf den motorischen Punkt des M. orbicul. palp., die Lider und die ganze Umgebung des Auges, dann etwas grössere Kathode auf Jugulum, Schilddrüse, Herzgegend. Dauer der ganzen Sitzung 10—12 Minuten. Einen Tag um den anderen durch Wochen und Monate. Die Behandlung mit statischer Elektrizität ist nach Vigouroux erfolglos. Neuerdings<sup>104)</sup> betont Vigouroux, dass bei Faradisirung der Herzgegend (3. linker Intercostalraum) der positive Pol (4 Cm. Platte) eines schwachen Stromes verwandt werden soll, während die Struma mit starkem Strome behandelt wird.

Urtheile anderer Autoren über die faradische Behandlung sind nicht oft zu finden. Mackenzie sagt, das Faradisiren habe nichts gentützt. H. W. D. Cardew<sup>105)</sup> ist der Ansicht, dass der galvanische Strom mehr leiste als der faradische. Derselbe wendet schwache Batterieströme (2—3 M.-A.) 6 Minuten lang, 2—3 mal täglich an (die Kranken besorgen es selbst und führen die Kathode, während die Anode im Nacken steht, längs der grossen Gefässe des Halses). Cardew ist für die galvanische Behandlung der Basedow'schen Krankheit sehr eingenommen. Es gebe 4 Grade der Krankheit: im 1. werde es von selbst besser, im 2. helfen Medicamente, im 3. hilft der galvanische Strom, im 4. hilft gar nichts.

Ich selbst habe meist die Behandlung mit dem Batteriestrom angewendet und fast immer trat während der Behandlung Besserung ein. Nach einigen Versuchen scheint mir auch bei faradischer Behandlung die Besserung nicht auszubleiben. Ob es sich um eine directe

102) Sur le traitement et sur quelques particularités cliniques de la maladie de Basedow. Progrès méd. XV. 43. 1887. Schmidt's Jahrb. CCXXI. S. 88.

103) Leçons du Mardi u. a. a. O.

104) Le traitement électrique du goitre exophth.; sa technique opératoire. Gaz. des hôp. LXIV. 53. 1891.

105) The practical electro-therapeutics of Graves' disease. Lancet. II. 1, 2. 1891.

Wirkung der Elektrizität oder nur um eine psychische Wirkung handelt, das wage ich nicht zu entscheiden. Die hypnotische Suggestion habe ich bei der Basedow'schen Krankheit noch nicht angewendet, kenne auch keine Berichte über derartige Versuche.

Allerhand Wasserapplicationen werden vielfach als Heilmittel gebraucht. „Milde Kaltwassercuren“, Abreibungen werden gerühmt. Einwickelungen mit nachfolgender Abkühlung empfehlen v. Corval und Winternitz<sup>106)</sup>. Neuerdings ist die Badecur in Nauheim in Aufnahme gekommen. Nach Th. Schott<sup>107)</sup> vertragen die Kranken die Bäder, auch die Sprudelbäder, recht gut. Die eben genannten Autoren sahen auch gute Erfolge von Gymnastik, bezw. von mechanischer Behandlung nach Zander. Auch die Trinkcuren an den verschiedenen Quellen sollen die Kranken vertragen haben.

B. Stiller<sup>108)</sup> hat 2 mal bei schwerer Basedow'scher Krankheit von einem längeren Aufenthalte in hochgelegenen Gegenden (1000 M. und mehr) eine auffallend günstige Wirkung gesehen.

Schon früh hat Charcot bemerkt, dass Schwangerschaft einen günstigen Einfluss auf die Basedow'sche Krankheit haben kann. Dies wurde neuerdings von Souza-Leite<sup>109)</sup> in einem Falle bestätigt.

Als Oertel's Cur an der Tagesordnung war, sind mehrfach Basedow-Kranke derselben mit Erfolg unterworfen worden.

Die Behandlung der Nase ist auch bei Basedow-Kranken herangezogen worden. Hack<sup>110)</sup> kauterisierte bei einem 16jährigen Mädchen die geschwollenen Nasenmuscheln. Der seit frühester Kindheit bestehende Exophthalmus verschwand. Die seit 6 Monaten bestehenden Herzerscheinungen und die Vergrößerung der Schilddrüse thaten das Gleiche. B. Fränkel<sup>111)</sup>, der sich sehr vorsichtig ausdrückt, behandelte bei einem 17jährigen Jüngling, der eine grosse gefässreiche, schwirrende Struma und einen Puls von 120 Schlägen hatte, zuerst die linke untere Muschel galvanokaustisch. Danach

106 u. 107) Deutsche Med.-Zeitung. X. 31. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 28.

108) Zur Therapie des Morbus Basedowii. Wien. med. Wochenschr. XXXVIII. 27. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXIX. S. 253.

109) Note sur un cas de Maladie de Basedow. Progrès méd. XVI. 35. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXX. S. 236.

110) Zur operativen Therapie der Basedow'schen Krankheit. Deutsche med. Wochenschr. XII. 25. 1886. Schmidt's Jahrb. CCXI. S. 23.

111) Berliner klin. Wochenschr. XXV. 6. S. 111. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 27.

schwoll die linke Hälfte der Struma ab und der Puls wurde langsamer. Nach 3 Wochen bewirkte rechtsseitiges Brennen rechtsseitige Anschwellung der Struma und Normalwerden des Pulses. Hopmann<sup>112)</sup> beseitigte bei einer 40jährigen Frau Tachykardie und Exophthalmus durch Behandlung der atrophischen Nasenschleimhaut. Bobone<sup>113)</sup> hat eine der Hack'schen ähnliche Beobachtung gemacht.

Ein merkwürdiges Kapitel bilden die Berichte über die Behandlung der Basedow'schen Krankheit durch Struma-Operation. Tillaux<sup>114)</sup> war wohl der Erste hier. Er exstirpierte die ganze Struma bei einer Kranken, die seit Jahren anscheinend an wirklicher Basedow'scher Krankheit litt, und es trat eine sehr wesentliche Besserung ein. Dann hat Rehn<sup>115)</sup> 4 mal operirt. Im 1. Falle wurde ein Cysten-kropf bei einer 38jährigen Kranken mittelst Spaltung und Drainage behandelt. Bei 3 Kranken wurden die Strumen exstirpiert und die Erscheinungen der Basedow'schen Krankheit verschwanden bald nach der Operation. Dubrueil<sup>116)</sup> entleerte eine Kropfzyste durch Punction bei einem 22jährigen Manne, der seit 2 Jahren den Kropf bemerkt hatte, an Exophthalmus und Tachykardie litt. Als die Cyste sich wieder gefüllt hatte, wurde sie enucleirt. Während der Wundheilung wurden Tinct. Digit. und kalte Duschen gebraucht. Die krankhaften Erscheinungen verschwanden allmählich. Rupprecht<sup>117)</sup> hat einen 35jährigen Kranken, der seit 8 Jahren an Herzklopfen, seit 5 Jahren an einem linksseitigen, zeitweise anschwellenden Kropfe, an Exophthalmus, Erbrechen, Schweissausbrüchen, Schlaflosigkeit, Schwindel, Ohnmachten litt, durch Entfernung eines Knotens aus der linken Hälfte der Schilddrüse von seinen Beschwerden befreit. Vom Tage der Operation an war das Herzklopfen verschwunden, der Kranke schlief ruhig, hatte weder Schwindel, noch Ohnmachten, konnte arbeiten und fühlte sich wie „erlöst“. Die Pulszahl sank von 140 auf 80—100. Der Kropfknoten stellte sich dar als Adenoma

112) Berliner klin. Wochenschr. XXV. 42. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 27.

113) Sur le traitement opératoire de la maladie de Basedow. Ann. d'Oculist. XCVI. 3 et 6. p. 260. 1886. Schmidt's Jahrb. CCXV. S. 67.

114) Thyroïdectomie pour un goître exophth.; guérison. Bull. de l'Acad. de méd. Avril 27. 1880. Schmidt's Jahrb. CCX. S. 283.

115) Ueber die Exstirpation des Kropfes bei Morbus Basedowii. Berl. klin. Wochenschr. XVI. 11. 1884. Schmidt's Jahrb. CCX. S. 283.

116) Goître kystique; maladie de Basedow; guérison. Gaz. de Paris. LVIII. (7. sér. IV.) 34. 1887. Schmidt's Jahrb. CCXVI. S. 242.

117) Ueber einen Fall von Basedow'scher Krankheit. Jahresber. d. Ges. f. Natur- u. Heilkunde in Dresden 1890. S. 63. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 138.

foetale gelatinosum cysticum (Wölfler). In der an Rupprecht's Vortrag sich anschliessenden Verhandlung erwähnte Ganser, dass bei 2 seiner Basedow-Kranken Dr. Stelzner die Kropfoperation gemacht habe. Bei einem Kranken wurde die ganze Schilddrüse entfernt: es traten Tetanie und Schwachsinn ein. Bei der anderen wurde nur resecirt, auch hier folgte Tetanie und eine wesentliche Besserung trat nicht ein. (Ich habe die zuletzt erwähnte Kranke nach der Operation gesehen, sie bot alle Zeichen einer schweren Basedow'schen Krankheit dar.) Sprengel hat bei einer Basedow-Kranken mit Stenose der Trachea operirt. Die Stenose wurde beseitigt, das Herzklopfen nahm ab, der Exophthalmus blieb unverändert. Auch F. Lemke<sup>118)</sup> hat in 2 Fällen operirt, von denen wenigstens der 2. sicher die Basedow'sche Krankheit darstellte. Ein 17jähriger Maler litt seit 2 Jahren an Herzklopfen und Kurzatmigkeit. Allmählich entwickelte sich eine Struma und es traten Zeichen einer Stenose der Trachea ein. Erst nach Erstickungsanfällen kam es zu Exophthalmus. Nach der Kropfexstirpation besserten sich alle Erscheinungen und 7 Monate später befand sich der Kranke ganz wohl. Im 2. Falle exstirpirte Lemke bei einem 47jährigen Schuhmacher, der seit Jahren an Abmagerung, Exophthalmus, schwirrender Struma, frequenter arrhythmischer Herzthätigkeit und Oedem der Beine litt, die grössere Hälfte des Kropfes. Schon am 2. Tage hatte der Exophthalmus abgenommen und rasch besserte sich der ganze Zustand, so dass der Kranke wieder arbeitsfähig wurde. In beiden Fällen hatte sich nach der Operation die zurückgebliebene Kropfhälfte verkleinert. Lemke schliesst mit dem kühnen Satze: „Kranke mit Morbus Basedowii gehören nicht auf die innere, sondern auf die chirurgische Abtheilung.“

Fast alle Autoren legen mit Recht bei der Behandlung grosses Gewicht auf die Vermeidung von Schädlichkeiten. Es handelt sich da in erster Linie um Bewahrung oder Beschaffung der Ruhe. Jede Anstrengung, besonders jedes Hasten, jede Aufregung ist vom Uebel. Für reichlichen Schlaf muss durch geeignete Maassnahmen gesorgt werden. Ferner muss durch häufige kleinere Mahlzeiten und durch Berücksichtigung der individuellen Neigungen beim Essen die Ernährung gefördert werden. Was die Kranken essen,

118) Ueber chirurgische Behandlung des Morbus Basedowii. Deutsche med. Wochenschr. XVII. 2. 1891. Schmidt's Jahrb. CCXXIX. S. 138. Einige ältere Berichte über Schilddrüsenoperationen bei der Basedow'schen Krankheit sollen in der Pariser These von H. Bónard (1882. Contribution à l'étude du goître exophth.) enthalten sein. Ich besitze diese These nicht.

darauf kommt es weniger an, als darauf, dass sie genügend essen. Geistige Getränke sind zuweilen Adiaphora, häufiger Schädlichkeiten.

## II.

Die Erörterungen über das Wesen der Basedow'schen Krankheit leiden zum Theil an dem Uebelstande, dass die Begriffe Krankheitursache und anatomisches Substrat verwechselt werden. Das, was den Arzt eigentlich interessirt, ist die Frage nach der Ursache der Krankheit. Man kann aber über das anatomische Substrat sehr gut unterrichtet sein, ohne eine Ahnung von der Krankheitursache zu haben. Bei der Basedow'schen Krankheit wissen wir vom einen nichts und vom anderen nichts, aber auch dann, wenn wir diejenigen Nervenfasern, welche bei unserer Krankheit leiden, ganz genau beim Namen nennen könnten und wenn wir beschreiben könnten, welche Veränderungen die Theilchen erleiden, würde uns dieses schöne exacte Wissen nicht geben, was wir brauchen, eine Aetilogie. Leider sind die Aerzte bisher vielfach mehr zu anatomisch-physiologischen Speculationen über den sog. Sitz der Krankheit geneigt gewesen, als zu ätiologischen Erörterungen. Jene nehmen in der Literatur einen geradezu ungehörlich grossen Raum ein. Bei dem Mangel irgend welcher zweifellosen pathologisch-anatomischen Befunde und bei der Werthlosigkeit jener Speculationen in praktischer Hinsicht möge man es mir nicht verübeln, wenn ich von einer Besprechung aller kundgewordenen Meinungen absehe, die „Symptomaticus - Theorie“, die „Oblongata - Theorie“ und Aehnliches auf sich beruhen lasse, auch auf Durdufi's <sup>119)</sup> Thierversuche keinen Werth lege.

---

119) Zur Pathogenese des Morbus Basedowii. Deutsche med. Wochenschr. XIII. 21. 1887. Durdufi hat nach Filehne's Vorgang bei Kaninchen Einschnitte in die Oblongata gemacht und hat dadurch Erweiterung der Pupille und Vortreibung des Auges bewirkt.

Theoretische Erörterungen findet man besonders in folgenden neueren Arbeiten:

G. Ballet, Contribution à la physiologie pathologique de la maladie de Basedow. Revue de Méd. VIII. 5. p. 337; 7. p. 513. 1888. Schmidt's Jahrb. CCXX. S. 234.

E. Leflaive, Théories récentes sur la nature et la pathogénie du goître exophtalmique. Gaz. des hôp. LXII. 5. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 25.

G. Gauthier, Du goître exophtalmique considéré au point de vue de sa nature et de ses causes. Revue de Méd. X. 5. p. 409. 1890. Schmidt's Jahrb. CCXXVII. S. 145.

Zwei ätiologische Ansichten stehen sich zur Zeit gegenüber: die Einen sagen, die Basedow'sche Krankheit ist eine „Neurose“, die Anderen halten sie für eine Vergiftung des Organismus infolge von krankhaften Veränderungen der Schilddrüse.

1. Der Ausdruck Neurose kann Verschiedenes bedeuten. Manche verstehen darunter eine Krankheit, bei der vorwiegend Functionen des Nervensystems geschädigt werden und bei der die anatomische Untersuchung keinen Befund ergibt. Bei dieser Definition wirft man ganz Verschiedenes in einen Topf, denn bei ihr ist sowohl die Hysterie, als die Strychninvergiftung eine Neurose. Einen brauchbaren Sinn gewinnt das Wort nur, wenn man damit die Nervenkrankheiten bezeichnet, welche die Glieder der „*Famille névropathique*“ bilden, d. h. die auf ererbter Anlage beruhenden Formen der Degenerescenz. Die Abwesenheit anatomisch nachweisbarer Veränderungen kann nicht ein wesentliches Merkmal darstellen. Es ist ja zweifellos richtig, dass bei den meisten Formen der Entartung sichtbare Veränderungen des Nervensystems vermisst werden, während die erworbenen, durch Infection oder Intoxication bewirkten Krankheiten gewöhnlich sichtbare Veränderungen hinterlassen. Aber diese Regel ist nicht ohne Ausnahmen. Ich habe vorhin daran erinnert, dass manche rasch verlaufende Vergiftungen keine Zeichen hinterlassen, und umgekehrt kann sehr wohl die angeborene Entartung mit pathologisch-anatomischen Veränderungen einhergehen. Z. B. sind manche combinirte Systemerkrankungen des Rückenmarks vielleicht Degenerescenzformen, die *Dystrophia muscularis progressiva* ist zu diesen mit grosser Wahrscheinlichkeit zu rechnen u. s. f. Demnach kann aus der Abwesenheit sichtbarer Degenerationen nicht geschlossen werden, dass die Basedow'sche Krankheit eine Neurose sei, und der etwaige Nachweis solcher Degenerationen würde diese Annahme auch nicht widerlegen. Diejenigen, welche die Basedow'sche Krankheit als Glied der „*Famille névropathique*“ betrachten, d. h. besonders Charcot und seine Schule, gründen ihre Ansicht auf die Verknüpfung der Basedow'schen Krankheit mit den gewöhnlich sogenannten Neurosen, der Hysterie, der Epilepsie, den degenerativen Geisteskrankheiten, durch Vererbung, auf das Vorkommen der Basedow'schen Krankheit mit dieser oder jener Neurose bei demselben Menschen und auf den Umstand, dass die Gelegenheitsursachen hier wie dort dieselben zu sein scheinen, nämlich in erster Linie Gemüthsbewegungen. Die Thatsachen sind richtig. Obwohl vielleicht von mancher Seite die Häufigkeit der erblichen Belastung übertrieben worden ist, so findet man doch sehr oft, dass Angehörige der Base-



dow-Kranken entweder an der Basedow'schen Krankheit selbst oder an allgemeinen Nervenkrankheiten gelitten haben, oder dass die Erzeuger Säuer gewesen sind. Ebenso sind die Häufigkeit der Complication der Basedow'schen Krankheit mit verschiedenen Nervenkrankheiten und die Entwicklung der Krankheit nach psychischen Traumata unbestritten. Man darf mit einiger Bestimmtheit den Schluss ziehen, dass neuropathische Naturen mehr von der Basedow'schen Krankheit bedroht sind als andere. Macht man aber deshalb gleich aus der Basedow'schen Krankheit ein Glied der „*Famille névropathique*“, so geht man etwas rasch vor. Vor diesem Schritte warnt in erster Linie die Häufigkeit des tödtlichen Ausgangs bei der Basedow'schen Krankheit. Die mit dieser etwa zu vergleichenden Degenerescenzformen bedrohen das Leben direct in keiner Weise. Wichtiger aber als dieser Unterschied sind die positiven Gründe, die für die zweite Ansicht sprechen.

2. Während man früher die Schilddrüse entweder als überflüssig, oder als einen nur mechanisch wirkenden Apparat, als einen Blutregulator des Gehirns, zu betrachten geneigt war, lassen die neuen Erfahrungen uns ahnen, dass die Schilddrüse eine überaus wichtige chemische Thätigkeit entfaltet. Die Erfahrung der Chirurgen, dass Viele, deren Kropf exstirpirt worden ist, an „*Cachexia strumipriva*“ zu Grunde gehen, die der Physiologen, dass ihrer Schilddrüse beraubte Hunde und Affen unter ähnlichen Erscheinungen sterben, die der Aerzte, dass bei dem sich mit der *Cachexia strumipriva* nahezu deckenden Myxödem stets die Schilddrüse geschwunden ist, alle diese Erfahrungen zeigen, dass der Verlust der Schilddrüse tiefgehende Ernährungsstörungen im ganzen Körper bewirkt, Störungen, die kaum anders als durch die Annahme einer zum Leben nöthigen chemischen Thätigkeit der Schilddrüse gedeutet werden können. Da liegt nun der Gedanke nahe, dass auch bei den constitutionellen Krankheiten, bei denen nicht Schwund, aber doch eine wahrnehmbare Veränderung der Schilddrüse regelmässig vorhanden ist, eben diese Veränderung die nächste Ursache der Krankheit sei. Diese Krankheiten sind der Cretinismus und die Basedow'sche Krankheit. Den Cretinismus haben bei Besprechung des Myxödems verschiedene Schriftsteller in dieser Weise gedeutet. Dass auch die Basedow'sche Krankheit so aufgefasst werden könne, habe ich<sup>120)</sup> zuerst ausgesprochen. Etwas später hat auch R. Virchow<sup>121)</sup> darauf hinge-

120) Schmidt's Jahrb. CCX. S. 237. 15. Juli 1886.

121) Berl. klin. Wochenschr. XXIV. 8. 1887.

wiesen. Etwas eingehender habe ich den Gedanken im Jahre 1887 ausgeführt.<sup>122)</sup> Vergleicht man, sagte ich damals, die Basedow'sche Krankheit mit dem Myxödem, so findet man eine Anzahl übereinstimmender Punkte. Beide Krankheiten sind chronisch, in der Regel fieberlos, führen zu Kachexie, enden gewöhnlich tödtlich, betreffen zumeist Frauen im mittleren Lebensalter. Bei beiden ist die Schilddrüse erkrankt, ist die Herzthätigkeit verändert, leiden die seelischen Thätigkeiten, zeigen sich Störungen an der Haut. Andererseits ist das Bild des Myxödems in gewissem Sinne das Gegenstück zur Basedow'schen Krankheit: hier Vergrößerung, dort Verkleinerung der Schilddrüse, hier Beschleunigung, dort Verlangsamung der Herzthätigkeit, hier Verdünnung, gesteigerte Wärme, übermässige Schweissbildung der Haut, dort Verdickung durch Mucinanhäufung, Kälte, oberflächliche Trockenheit der Haut, hier Steigerung der seelischen Erregbarkeit, reizbare Schwäche, dort Stumpfheit und Langsamkeit.<sup>123)</sup> Sollten Aehnlichkeit und Unterschied sich nicht dadurch erklären, dass es sich beim Myxödem um Aufhören der Function der Schilddrüse, bei der Basedow'schen Krankheit aber um eine krankhafte Thätigkeit der letzteren handelt? Einen Einwurf gegen die Ableitung der übrigen Erscheinungen der Basedow'schen Krankheit von der Struma könnte man aus der Thatsache entnehmen, dass in manchen Fällen ein Theil jener Erscheinungen eher da ist, als die Struma. Indessen kann die Drüse sehr wohl erkrankt sein, ehe die Betastung eine Veränderung des Volumen erkennen lässt.

Ich habe ferner darauf hingewiesen, dass, wenn die Basedow'sche Krankheit Wirkung der Schilddrüsenerkrankung ist, weiter nach der Ursache der letzteren zu fragen ist. Man weiss über die Ursache des Schilddrüsenschwundes bei Myxödem und der Schilddrüsenentartung bei Cretinismus nichts, man muss aber aus dem endemischen Auftreten beider Krankheiten den Schluss ziehen, dass die Krankheitsursache ein nur unter bestimmten äusseren Bedingungen entstehendes oder wirksames Gift ist. Dieselbe Vermuthung ist auch bei der Basedow'schen Krankheit zulässig. In diesem Sinne ist die anscheinende Häufung der Basedow-Kranken in England von besonderem Interesse.

Offenbar unabhängig von mir ist J. Renaut auf einen in einiger

---

122) Ueber das Wesen der Basedow'schen Krankheit. Centr.-Bl. f. Nervenheilkunde. X. 8. 1897.

123) Auch C. J. Nixon (Dublin. Journ. 3. S. 181. Jan. 1887) bezeichnet Myxödem und Basedow'sche Krankheit als Gegenstücke. Er meint aber, dieser Umstand spreche für Hadden's Annahme einer primären Sympathikus-Erkrankung.

Beziehung ähnlichen Gedankengang gekommen. Renault's Ausführungen bilden einen Theil der These Bertoye's<sup>124)</sup>. Da sie somit schwer zugänglich sind, berichte ich über sie etwas genauer. Renault geht davon aus, dass wahrscheinlich alle mit Fieber verknüpften Krankheiten infectiöser Natur seien. Da die in Renault's Klinik angestellten Untersuchungen die relative Häufigkeit eines Basedow-Fiebers darthun, sei auch der infectiöse Ursprung der Basedow'schen Krankheit wahrscheinlich. Aehnliches gelte von der Chlorose, bezw. dem chlorotischen Fieber. Bei allen Sectionen von Basedow-Kranken, auch bei den „Formes frustes“ ohne Kropf habe Renault Structurveränderungen in der Schilddrüse gefunden: Cysten und entzündliche interstitielle Processe (Thyroiditis interstitialis). Durch die chronische Entzündung werden die Lymphbahnen verschlossen und werden die chemischen Processe in der Drüse gehemmt, werden vermuthlich giftige Stoffe zurückgehalten. Ferner sei bei der Basedow'schen Krankheit die Circulation im Kopfe, oft auch in den Armen in ähnlicher Weise krankhaft verändert wie bei der Corrigan'schen Krankheit (der Insufficienz der Aortenklappen). (Renault bemerkt hierbei, dass bei den an Insufficienz der Aortenklappen leidenden Weibern er wiederholt Zittern, leichten Exophthalmus und Anschwellung der Schilddrüse beobachtet habe.) „Die allgemeine Auffassung, die aus all diesen Betrachtungen hervorgeht, ist die, dass gegenwärtig der Patholog noch nicht im Stande ist, der Basedow'schen Krankheit ihren bestimmten Platz unter den inneren Krankheiten anzuweisen. Durch ihre verschiedenen Erscheinungsformen berührt sich diese Krankheit mit mehreren anderen. Man darf sie weder eine reine Neurose nennen, noch eine reine Gefässkrankheit, noch eine blosse Schilddrüsenkrankheit, noch ein Fieber, noch eine Vergiftung. Aber es ist anzunehmen, dass alle diese Berührungspunkte mit so verschiedenen Krankheiten nur secundärer Art und deshalb vorhanden sind, weil die krankmachende Ursache die verschiedensten Apparate schädigt. Es ist zu vermuthen gemäss dem begleitenden Fieber, dass diese Ursache zur Klasse der infectiösen Agentien gehört: zu den lebenden Fermenten.“ Ich kann die eigentliche Ansicht Renault's nicht recht herausfinden, doch ist zweifellos, dass auch ihm die Erkrankung der Schilddrüse und die damit verbundene Vergiftung des Organismus als die Hauptsache erscheinen. Bemerkenswerth ist Renault's Angabe, dass er auch dann, wenn im Leben nichts an der Schilddrüse nachzuweisen

---

124) Lyon. Avril 1888. vgl. S. 414.

war, dieselbe bei der Section krankhaft verändert gefunden habe. Leider macht Renaut über diese Befunde, ihre Zahl u. s. w. keine Mittheilung.

Fast gleichzeitig mit Renaut hat Gabriel Gauthier<sup>125)</sup> vorgeschlagen, statt des Ausdrucks „Cachexie exophthalmique“ den „Cachexie thyroïdienne“ zu brauchen. Unter gewissen Umständen sei der Mangel der blutbereitenden Thätigkeit der Schilddrüse Ursache der Kachexie. Gauthier verbreitet sich dann über die Cachexia strumipriva und zieht eine Parallele zwischen dieser und der Basedow'schen Krankheit, indem er nur die verwandten Züge hervorhebt. Er erinnert daran, dass wiederholt durch Operationen an der Schilddrüse die Basedow'sche Krankheit geheilt oder gemindert worden ist, und theilt eine eigene derartige Beobachtung mit. Es handelt sich um eine 60jährige Frau, bei der im Anschluss an einen alten Kropf sich Zeichen der Basedow'schen Krankheit entwickelt hatten. Punction einer Strumacyste mit nachfolgender Jodeinspritzung bewirkte zunächst Abscessbildung, dann beträchtliche Verkleinerung der Struma und allgemeine Besserung. Später wuchs der Kropf wieder und kehrte die Basedow'sche Krankheit zurück. Die Kranke starb mit allen wesentlichen Zeichen der letzteren an einer Bronchitis. Gauthier schliesst seine Arbeit mit der Erklärung, es gebe eine medicinische und eine chirurgische Basedow'sche Krankheit. Er habe schon 1886 diesen Unterschied in einer der Akademie der Medicin vorgelegten Abhandlung gemacht und habe bei dieser Gelegenheit auf die Beziehungen zwischen Basedow'scher Krankheit und Myxödem hingewiesen. In einer späteren Arbeit verbreitet sich Gauthier (Citat s. S. 436) über die bulbäre Natur der Basedow'schen Krankheit weitläufig. In einer Fussbemerkung sagt er, das, was er ausgeführt habe, gelte nur vom wahren Morbus Basedowii. Von diesem sei der chirurgische Morbus Basedowii zu trennen, der durch die primär hypertrophische Schilddrüse bewirkt werde. Es ist mir nicht gelungen, über diese Unterscheidung Gauthier's recht ins Klare zu kommen. Die von ihm erwähnte an die Académie de Médecine gerichtete Abhandlung kenne ich nicht.

Durch die neueren Arbeiten und die Erfahrungen der letzten Jahre bin ich in meiner oben vorgetragenen Auffassung durchaus bestärkt worden. Wesentliche Einwürfe sind mir nicht bekannt geworden. A. Eulenburg<sup>126)</sup> hat gemeint, die Grundlage jener Auffas-

125) De la cachexie thyroïdienne dans la maladie de Basedow. Lyon méd. LVIII. 22. p. 119. 27. Mai 1888. Schmidt's Jahrb. CCXIX. S. 31.

126) Berl. klin. Wochenschr. XXVI. 1, 2, 3. 1889. Schmidt's Jahrb. CCXXIII. S. 26.

sung sei durch die Versuche H. Munk's erschüttert. Ich habe damals erwidert, dass weder die bei Myxödem, noch die bei Cachexia strumipriva erworbenen Erfahrungen durch Thierversuche zunichte gemacht werden können und dass die Bestätigung der Versuche Munk's abzuwarten sei. Nun ist seitdem nichts bekannt geworden, was einer solchen Bestätigung ähnlich wäre. Im Gegentheil, alle neueren Arbeiten bekräftigen einstimmig die Lehre, dass die Schilddrüse eine lebenswichtige chemische Thätigkeit ausübe. Zahlreiche physiologische und pathologische Erfahrungen ergänzen einander. Es ist an dieser Stelle nicht möglich, auf die Schilddrüsenliteratur einzugehen, ich muss die Kenntniss der einschlagenden Arbeiten voraussetzen.

Eine wichtige Unterstützung erfährt die Schilddrüsentheorie (der Kürze wegen sei das Wort gestattet) durch die zahlreichen neueren Beobachtungen, welche darthun, dass zu einem primären Kropfe einige oder die meisten Zeichen der Basedow'schen Krankheit hinzutreten können. Auch in der älteren Literatur findet man viele Beispiele von atypischer Basedow'scher Krankheit, in denen man aus klinischen oder anatomischen Angaben erkennen kann, dass es sich nicht um den weichen, schwirrenden Gefässkropf der Basedow'schen Krankheit, sondern um eine andersartige Kropfbildung gehandelt hat. Man könnte eine Reihe darstellen, die mit dem gewöhnlichen Kropfkranken ohne alle Zeichen der Basedow'schen Krankheit beginnt, während bei den folgenden Gliedern die Zahl dieser Zeichen allmählich wächst (z. B. Kropf mit Herzklopfen, mit Herzklopfen und Zittern, mit Herzklopfen, Zittern, seelischer Störung u. s. f.), bis schliesslich das vollständige Bild der Basedow'schen Krankheit erreicht wird. In einer Anzahl von Fällen liegt eine Reihe von Jahren zwischen der Kropfbildung und der Entwicklung der Basedow'schen Krankheit. Zuweilen tritt bei mehreren Gliedern einer Familie Kropf auf, bei dem Einen kommen Zeichen der Basedow'schen Krankheit hinzu, bei dem Anderen nicht. Man vergleiche hierzu das unter I, 3 Gesagte. Giebt man bei der atypischen Basedow'schen Krankheit die ursächliche Bedeutung des selbständigen Kropfes zu, so kann man für die typische Form einen ähnlichen Zusammenhang doch verständigerweise vermuthen, oder muss es vielmehr thun. Wollte man aber etwa sagen: Ja, wer beweist es denn, dass, wenn ein Kropfkranker Herzklopfen, Zittern u. s. w. bekommt, der Kropf daran schuld ist?, so wäre auf die chirurgischen Erfahrungen zu verweisen. Sind dieselben auch noch nicht sehr zahlreich, so reichen sie doch aus, mit Bestimmtheit annehmen zu lassen, dass durch Operationen am Kropfe die Zeichen der Base-

dow'schen Krankheit beeinflusst werden können. Ob es sich bei diesen Operationen um „echten“ Morbus Basedowii gehandelt habe, das ist zunächst gleichgültig. Wenn auch bei allen Operationen „faux goîtres exophthalmiques“, wie Bruhl sagt, vorgelegen hätten (was ich nicht glaube), so würde doch durch diese Operationen bewiesen, dass die Basedow-Symptome in ursächlicher Abhängigkeit von Veränderungen der Schilddrüse stehen. Rupprecht fühlte sich denn auch gedrängt, zu sagen: „Der Erfolg der Operation mache es wahrscheinlich, dass der Kropf nicht Theilerscheinung, sondern Ursache des Basedow'schen Symptomencomplexes sei, vielleicht durch gestörten Chemismus der Schilddrüse.“

Giebt man zu, dass in einem Theile der Operationfälle die reine Basedow'sche Krankheit mit der dieser eigenthümlichen Struma bestand, so wird natürlich die Beweiskraft der operativen Erfolge eine viel grössere. Einem einzigen einwurffreien Falle von Heilung der Basedow'schen Krankheit durch Kropfoperation müsste grosse Bedeutung zugeschrieben werden. In Wirklichkeit scheinen doch schon einige solcher Fälle zu existiren. Vermuthlich werden die Chirurgen bald weitere Beobachtungen mittheilen. Auf jeden Fall ist die Strumaresection bei Basedow'scher Krankheit ein rationelleres Experiment zur Aufklärung der Pathogenese, als ein Schnitt in die Oblongata eines gesunden Kaninchens. —

Schliesslich sei es gestattet, meine Auffassung der Klarheit wegen noch einmal in kurzen Sätzen vorzutragen.

1. Wahrscheinlich ist die nächste Ursache der Basedow'schen Krankheit eine krankhaft veränderte Thätigkeit der Schilddrüse. Diese Vermuthung stützt sich

a) auf die Aehnlichkeit, bzw. Gegensätzlichkeit zwischen der Basedow'schen Krankheit und anderen Formen des Siechthums, die auf einem Mangel der Schilddrüsenenthätigkeit beruhen, der Cachexia strumipriva, dem Myxödem, dem Cretinismus;

b) auf die Thatsache, dass zu beliebigen Kröpfen Zeichen der Basedow'schen Krankheit in mehr oder minder grosser Zahl hinzutreten können;

c) darauf, dass operative Behandlung der Struma die Basedow'sche Krankheit unter Umständen wesentlich zu beeinflussen scheint.

2. Ueber die Ursache der primären Schilddrüsenenerkrankung wissen wir bis jetzt nichts. Erwägungen allgemein-pathologischer Art führen sowohl bei der Basedow'schen Krankheit, als bei dem Myxödem zu der Vermuthung einer Giftwirkung.

Wir kennen bisher nur die Entwicklung der Krankheit begünstigende Bedingungen: weibliches Geschlecht, neuropathische Beschaffenheit, vielleicht auch klimatische Verhältnisse, bezw. nationale Eigenthümlichkeiten. Unter geeigneten Umständen scheinen alle Einflüsse, welche die Widerstandsfähigkeit des Organismus vermindern, besonders aber seelische Erschütterungen, zu Gelegenheitsursachen zu werden.

---

## XVIII.

### Weiteres über Nervenerkrankungen nach Trauma.

Von

Prof. Friedr. Schultze in Bonn.

(In weiterer Ausführung eines auf der 16. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte gehaltenen Vortrags.)

Seit meinem Referate über functionelle oder für functionell angesehene Veränderungen des Nervensystems nach Trauma auf dem internationalen Congresse in Berlin habe ich eine Reihe von weiteren Beobachtungen über diesen Gegenstand gemacht. Sie sind zwar nicht sehr zahlreich; indessen bin ich mit Seeligmüller der Meinung, dass es zur Zeit nicht rathsam ist, mehr wie etwa 3 oder 4 solcher Kranken zu gleicher Zeit in der Klinik zu haben, weil durch zu ausgedehnte gegenseitige Beeinflussung des Kranken das Urtheil über die Wirklichkeit der vorgebrachten Klagen noch mehr erschwert wird. Dazu kommt die grosse Mühe, welche durch eine mindestens mehrwöchentliche, häufig aber auch viel länger nothwendig werdende Beobachtung und Untersuchung solcher Kranken dem Director und seinen Assistenten neben der anderweitigen Thätigkeit auferlegt wird.

Da der Prüfung auf die Grösse des Gesichtsfeldes für Weiss und für die Farben bei solchen Kranken noch immer ein grosses Gewicht beigelegt wird, so wurde auch in fast allen von den neuen 20 Fällen, wie in den früher publicirten, auf der hiesigen Augenklinik das Gesichtsfeld aufgenommen, selbstverständlich mit Hülfe des Perimeters. Nur bei zwei Kranken wurde nicht untersucht.

#### 1. *Die Einengung des Gesichtsfeldes.*

Bei 18 untersuchten Fällen fand sich das Gesichtsfeld 14 mal für Weiss und für die Farben vollständig normal. In einem dieser Fälle waren schon früher von zwei verschiedenen begutachtenden Aerzten Gesichtsfeldaufnahmen mit dem Resultate gemacht worden,



dass der Eine, wie wir, das Gesichtsfeld normal, der Andere es eingeengt fand.

In den 4 übrigen Fällen stellte sich die Sache so, dass bei einem Kranken wegen mangelnden Verständnisses auf die Perimeteruntersuchung verzichtet werden musste, während die Untersuchung mittelst einfacher Handbewegungen ein normales Resultat ergab. Bei einem zweiten Manne, welcher unzweifelhaft schwachsinnig war, wurde ein ganz sonderbar begrenztes Gesichtsfeld producirt. Bei dem Dritten endlich, welcher Zeichen einer organischen Erkrankung des centralen Nervensystems an sich trug, war das Gesichtsfeld auf beiden Augen ungleichmässig eingeengt und auch für die Farben in anderer als der gewöhnlichen Reihenfolge verengert. — Bei einem 4. Falle mit Alkoholismus wurde das Gesichtsfeld links normal angegeben; auf dem rechten Auge wurde es für Weiss bei verschiedenen Untersuchungen in verschiedener Weise eingeengt angegeben, selbst in zwei kurz aufeinander folgenden. Dabei wurde es auf beiden Augen für die Entfernungen von 2 und 10 Fuss als gleich gross erklärt; für die Farben fielen die Grenzen bei einer Untersuchung nahezu ganz zusammen, wobei die Ausdehnung des Gesichtsfeldes verengt war; ein anderes Mal wurden sehr unregelmässige Grenzen für Blau angegeben, weniger für Roth und Grün; die Grenzen für die beiden letzten Farben berührten sich nicht und lagen innerhalb des Gesichtsfeldes für Blau.

Nach diesen Untersuchungsergebnissen kann ich noch weniger wie früher diesem Zeichen eine wesentliche Bedeutung für die Diagnose eines durch ein Trauma herbeigeführten Nervenleidens zuerkennen.

Denn erstens einmal kommt es in den bisher veröffentlichten Fällen nur in einer geringen Minderzahl der Beobachtungen vor, und zweitens hat es für die Prüfung auf die Wahrhaftigkeit sonstiger subjectiver Beschwerden keinen vollkommen sicheren Werth.

Fragt man sich nun, in welcher Weise die auffallende Verschiedenheit der Befunde von Oppenheim gegenüber denjenigen anderer Beobachter zu erklären ist, so glaube ich nicht, dass Oppenheim Recht hat, wenn er sich darauf beruft <sup>1)</sup>, dass diese Differenzen „sehr häufig in dem Umstande beruhen, dass der Eine ein grosses Gewicht auf das Symptom legen zu müssen glaubt, daher in jedem Falle gründlich und wiederholentlich nach demselben fahndet, während der Andere, von vornherein demselben weniger Bedeutung beimessend,

---

1) Weitere Mittheilungen in Bezug auf die traumatischen Neurosen. Berlin 1891. S. 41.

sich mit einer einmaligen Untersuchung begnügt und geringeren Abweichungen keinen Werth beimisst“.

Zunächst wage ich die Gründlichkeit der Untersuchung in den Augenkliniken nicht geringer zu schätzen, als diejenige Oppenheim's; jedenfalls wird in ihnen *sine ira et studio* untersucht. Auch an wiederholentlichen Untersuchungen hat es in einer Reihe unserer Fälle nicht gefehlt.

Dann aber glaube ich im Gegensatz zu Oppenheim, auf das Urtheil erfahrener Augenärzte gestützt, auf geringe Abweichungen deswegen keinen Werth legen zu sollen, weil Abweichungen der Angaben der Untersuchten innerhalb der Grenzen von 15 Grad noch in das Gebiet der Fehlerquellen fallen. Dieses Urtheil über den Werth der Methode hat aber bei uns nicht den geringsten Einfluss auf die Genauigkeit der Untersuchung, welche ich übrigens im Gegensatze zu Oppenheim doch immerhin als eine „zeitraubende“ bezeichnen möchte.

Viel eher liesse sich meiner Meinung nach für die Erklärung der auffallenden Differenzen der erhaltenen Untersuchungsergebnisse die Handhabung der Methodik bei der Untersuchung herbeiziehen. Indessen könnte man dartüber nur nach der gründlichen persönlichen Kenntnissnahme der Untersuchungsweise des Einzelnen mit grösserer Bestimmtheit urtheilen.

Die Art und Weise, wie den Untersuchten auseinandergesetzt wird, um was es sich handelt, das mehr oder weniger starke Zureden und Anstacheln bei der Untersuchung sind sicherlich nicht ohne Einfluss. Es handelt sich der Natur der Sache nach bei der Untersuchung stets um recht eigentlich subjective Eindrücke, die durch mannigfaltige Factoren bestimmt werden, so dass es mir unbegreiflich ist, wenn die erhaltenen Resultate in solchen Fällen, wie in den in Rede stehenden, als objective Symptome in dem gewöhnlichen Sinne des Wortes bezeichnet werden.

Offenbar handelt es sich zudem bei den Untersuchten unserer Art nicht um eine eigentliche Einengung des Gesichtsfeldes in dem Sinne, als ob in dem peripheren Theile des normalen Gesichtsfeldes überhaupt nicht gesehen würde; sonst müssten besonders solche Untersuchte, welche, wie gewöhnlich angeben, dass sie auch in weiter Entfernung dasselbe enge Gesichtsfeld haben, wie in der Nähe, sich ähnlich wie Kranke mit starker Gesichtsfeldeinengung bei *Tabes dorsalis* oder *Retinitis pigmentosa* verhalten, sich kaum zu orientiren vermögen, sich schwierig allein auf der Strasse bewegen können u. s. w. Aber es kommt sogar vor, dass Jemand, welcher auf der hiesigen Augen-

klinik untersucht wurde, trotz ganz normalen Orientierungsvermögens angab, sein Gesichtsfeld sei für die Ferne noch enger als für die Nähe.

Die Untersuchten nehmen also höchstens — Wahrhaftigkeit der Angaben vorausgesetzt!! — in den peripheren Bezirken des Gesichtsfeldes wirklich etwas undeutlicher wahr als normal, oder sie glauben, etwas, was ein Anderer bei der perimetrischen Untersuchung schon als einen deutlichen Schimmer von Weiss, Roth oder Grün bezeichnen würde, noch nicht so nennen zu dürfen, trotzdem sie es an sich in derselben Weise erkennen wie Jener. Es entsteht dann leicht genug eine concentrische Einengung des Gesichtsfeldes.

Werden nun gar absichtlich falsche Angaben gemacht, wird z. B., worauf man ja sehr leicht kommt, erst abgewartet, bis man das weisse oder gefärbte Quadrat des Perimeters jedesmal deutlich in seinen Umrissen erkennt, und dann erst angegeben, man sehe deutlich, so kommt mit Leichtigkeit ein concentrisch stark eingengtes Gesichtsfeld heraus, und zwar sowohl für Weiss als für die Farben. Mir ist es wenigstens ganz leicht gelungen, bei einer Gesichtsfeldprüfung, die ich an mir selbst anstellen liess, ein solches enges Gesichtsfeld zu bekommen, obwohl ich zufällig vorher vergessen hatte, in welcher Reihenfolge sich Blau und Roth aufeinander folgen. Nur an einer Stelle berührte der Kreis für Roth denjenigen für Blau.

Wenn Oppenheim ferner sagt, dass „die Gesichtsfeldeinengung bei den functionellen Neurosen von ganz anderen Gesetzen beherrscht wird, als die entsprechenden Störungen bei organischen Hirnkrankheiten“<sup>1)</sup>, so ist das nach dem Obigen insofern richtig, als es leichter ist, den Unterschied zwischen gar nicht Sehen und scharf Sehen zu markiren, wie das bei den organischen Skotomen so häufig vorkommt, als anzugeben, wann nun ein schwacher Schimmer zuerst deutlicher weiss oder farbig ist, da doch ganz allmähliche Uebergänge wahrgenommen werden. Im Uebrigen giebt es aber nur eine Physik und eine Psychologie. Daran vermögen am wenigsten die Angaben Hysterischer etwas zu ändern, welche ja freilich jetzt vielfach ganz unbesehen als eine wissenschaftliche Basis und als ein unanfechtbares Evangelium angesehen werden.

Aus der Angabe, dass das Gesichtsfeld in der Ferne ebenso eng sei, als in der Nähe, kann man, so weit ich sehe, nur entnehmen, dass sie unrichtig sein muss. Es bleibt nur fraglich, ob absichtlich

1) l. c. S. 43.

oder unabsichtlich. Im ersteren Falle haben wir es mit Betrug zu thun; und es bleibt zu bedauern, dass nicht von vornherein bei den ersten Versuchen über das Verhalten des Gesichtsfeldes bei Hysterischen und Neurotischen die nöthigen Controluntersuchungen vorgenommen wurden. Ist das Zweite der Fall, so wäre es denkbar, dass geistig Gesunde bei der Untersuchung durch irgend welche Missverständnisse oder Trugschlüsse gelegentlich dazu geführt werden könnten, dass sie sich einbildeten, für die Ferne dieselben Angaben machen zu müssen, wie für die Nähe. Indessen dürfte durch genauere Aufklärungen seitens des Untersuchers in solchen Fällen wohl ein correctes Untersuchungsergebniss zu erzielen sein.

Sind dagegen krankhafte psychische Zustände im Spiele, trägt z. B. krankhaft verminderte und krankhaft rasch verminderte Aufmerksamkeit die Schuld, so wäre doch das regelmässige Nachlassen der Aufmerksamkeit für das Sehen in grössere Ferne unerklärlich. Ist Schwachsinn oder gar Demenz vorhanden, so werden überhaupt die sonderbarsten Begrenzungen des Gesichtsfeldes angegeben, eventuell auch gar keine. Wie die verschiedensten psychischen Erregungs- und Depressionszustände abnormer Art anders als durch Beeinflussung der Aufmerksamkeit auf die Grösse des Gesichtsfeldes einwirken sollen, erscheint mir nicht recht verständlich, vorausgesetzt, dass während derselben überhaupt eine Untersuchung möglich ist. Dass schliesslich eine Wahnidee sich häufiger ausbilde, die darin besteht, dass angenommen wird, das Gesichtsfeld müsse in der Ferne enger sein, als in der Nähe, ist doch auch nicht anzunehmen.

So bleibt denn auch bei einer genaueren Zergliederung der in Betracht kommenden Möglichkeiten meiner Meinung nach mindestens der dringende Verdacht nicht im Entferntesten abzuweisen, dass bei den in Rede stehenden Angaben die einfache Täuschung schlechthin oder vielleicht auch, wie bei der Hysterie, die etwaige krankhafte Lust an Täuschung des Untersuchers eine wesentliche Rolle spielt. Auf keinen Fall genügt der mysteriöse Hinweis auf „ganz andere Gesetze“, sondern es muss den Gründen so sonderbarer Angaben auf das Ernstlichste nachgeforscht werden.

Für die Praxis wird man aber vorläufig unmöglich auf ein Symptom ein Hauptgewicht legen können, dessen Bedeutung noch so wenig geklärt ist. Es bedarf noch vieler weiterer Untersuchungen über die Ergebnisse perimetrischer Untersuchungen in Bezug auf die Grösse der Fehlergrenze bei verschiedenartigen Individuen, bei stärkerer und schwächerer Ermüdung derselben, bei verschiedenartigem Vorgehen des Untersuchers u. s. w., ehe wir weitergehende Schlüsse

machen können. Hoffentlich bringt uns auch die Erkenntniss der gesetzmässigen Förster'schen Verschiebung der Gesichtsfeldsgrenzen etwas weiter, so dass wir in den Perimeteruntersuchungen noch ein genaueres Kriterium auf Krankheitsqualitäten, Krankheitsgrade und auf Simulation gewinnen, als es zur Zeit der Fall ist. Bei dem letzten unserer Untersuchten (s. Gutachten Nr. V) liess sich wohl Alkoholismus und entschiedene Uebertreibungssucht, auch Verengung des Gesichtsfeldes (s. oben), aber kein Verschiebungstypus nachweisen.

## 2. *Veränderungen der Sensibilität.*

Was den zweiten stark in den Vordergrund geschobenen Punkt, nämlich die Anästhesien und Analgesien nach Trauma betrifft, so wurde in sämmtlichen 20 Fällen, in welchen auf dieselben untersucht wurde, nur zweimal die Angabe gemacht, dass auf der verletzten Seite, und zwar einmal nur an dem getroffenen Vorderarme nebst Hand, der Gefühlsinn für alle Reize herabgesetzt sei. Gerade in diesen beiden Fällen musste aber aus anderen Gründen eine erhebliche Uebertreibung der vorhandenen Beschwerden angenommen werden, so dass selbstverständlich durchaus eine Unklarheit darüber bestehen bleiben muss, wie weit diese Empfindungslosigkeit wirklich bestand oder nicht.

Ich muss also auch nach diesen neuen Untersuchungsergebnissen dabei bestehen bleiben, dass in dem Vorhandensein oder Nichtvorhandensein von Gefühlsstörungen etwas nach Trauma Charakteristisches nicht liegt.

Oppenheim meint nun<sup>1)</sup>, dass aus einem solchen Untersuchungsergebnisse wie dem meinigen hervorgehe, dass ich typische Fälle seiner Art überhaupt nur in sehr geringer Zahl gesehen habe. Ich kann das nicht mit Bestimmtheit in Abrede stellen, obwohl auch die verschiedenartige Beurtheilungsweise, besonders der psychischen Veränderungen der Untersuchten, nicht ohne Einfluss sein mag und derselbe Fall dem Einen schwerer, dem Anderen leichter vorkommen könnte. Indessen existiren doch die einen Fälle so gut wie die anderen, so dass man wenigstens zwei verschiedene Typen von einander unterscheiden müsste, von denen der eine — der Charité-typus — sehr häufig ausgedehnte Anästhesien erkennen lässt, während dieselben bei dem anderen — dem Bonner Typus — fehlen.

---

1) l. c. S. 49. Anmerkung.

Wenn es aber nur um die Feststellung der Sensibilitätsstörungen nicht eine so heikle Sache wäre!

Oppenheim führt das selbst in seiner erwähnten Abhandlung genauer aus. Mit Recht giebt er an, wie leicht schon dadurch Widersprüche bei der Sensibilitätsprüfung sich herausstellen können, dass der Untersuchte verschieden starke Aufmerksamkeit anwendet. Wie soll man aber diesen Grad von Aufmerksamkeit objectiv jedesmal genau feststellen, und wie soll man unterscheiden, ob absichtlich nicht aufgemerkt wird oder nicht?

Jedermann weiss ausserdem, ein wie grosses Moment der Unsicherheit den Untersuchungen auf Sensibilitätsstörungen überhaupt beiwohnt, wie viel, abgesehen von den Manipulationen selbst, von der Ruhe und Geduld des Untersuchers, von seiner Fragestellung, von seiner Kunst, möglichst wenig zu suggeriren oder wegzusuggeriren, abhängt. Dazu kommt die nicht selten wahrnehmbare weitgehende Indolenz vieler sonst normal erscheinender Individuen gegen Schmerz, natürlich auch Vieler, welche niemals einen Unfall erlitten haben. Es spielt auch die Selbstinduction mancher Laien eine grosse Rolle, welche annehmen, dass auf einer verletzten Seite nun überhaupt Alles, was nur geprüft werden kann, abnorm sein müsse.

Es könnte somit sehr wohl bei der Beurtheilung der Sensibilitätsprüfung seitens gleich geschickter und erfahrener Beobachter ein verschiedenes Resultat herauskommen, Beweis genug, dass den so häufig sich widersprechenden Ergebnissen gerade dieser Untersuchungsmethode eine entscheidende Bedeutung nicht zukommt, und dass sie am wenigsten zu der Erkenntniss beizutragen braucht, ob wirklich Krankheit vorliegt oder nicht.

Selbstverständlich will ich damit Sensibilitätsprüfungen an sich ihren Werth in sonst sicheren Fällen bei zuverlässig Untersuchten nicht absprechen.

### 3. *Psychische Anomalien.*

Es wird in der letzten Zeit in verschiedenen Aufsätzen, Discussionen und Referaten über unseren Gegenstand so häufig auf die nach Unfällen entstehenden „psychischen Anomalien“ hingewiesen, welche dann freilich zum Theil gleich den volltönenden Namen der Psychosen erhalten, dass man glauben sollte, es handle sich dabei um eine ganz neue Entdeckung.

Neu sind nur die Behauptungen Oppenheim's, dass es sich erstens bei psychischen Veränderungen nach Trauma gewöhnlich um eigenthümliche Depression, melancholische Stimmungsanomalien mit

abnormer Reizbarkeit handele und dass zweitens die „traumatische Neurose“ nur in seltenen Fällen ohne nachweisbare psychische Anomalien abläuft; diese Meinungen aber unterliegen zur Zeit noch der näheren Prüfung.

Im Uebrigen braucht man z. B. nur in dem bekannten Werke von Erichsen (1865) nachzulesen, um zu finden, dass ganz erhebliche psychische Veränderungen schon längst beschrieben wurden, wenn sie auch in Bezug auf ihre anatomischen Ursachen anders gedeutet wurden als jetzt. So heisst es dort S. 89: „Das Aussehen solcher Kranken ist sorgenvoll und ängstlich“, ferner „das Gedächtniss ist mangelhaft“, ferner S. 90: ein Kranker „vergass Geburtstag und Alter seiner Kinder“; „die Gedanken sind unklar“; „es ist Unfähigkeit vorhanden, die Gedanken dauernd zu concentriren“. Ferner: „der Patient ist ärgerlich und reizbar“.

Wir haben nun mit Aufmerksamkeit bei unseren Kranken auch auf das psychische Verhalten geachtet, wobei ich durch die Beobachtungen meines psychiatrisch geschulten Assistenten, des Herrn Dr. Longard, unterstützt wurde. Immerhin glaube ich auch persönlich in der Lage zu sein, psychische Anomalien wenigstens wahrnehmen und einigermaassen beurtheilen zu können. Auch scheint es mir durchaus kein Nachtheil zu sein, wenn gerade Jemand, der nicht fortdauernd psychisch Kranke um sich sieht, solche Untersuchungen anstellt.

Es ergab sich nun, dass bei vier unserer Kranken das Gedächtniss und die Intelligenz in verschieden starkem Grade herabgesetzt war.

Bei Einem derselben bestand aber unseres Dafürhaltens nach eine multiple Sklerose mit Intentionszittern, welche durchaus nicht mit irgend welcher Wahrscheinlichkeit auf ein Trauma zurückgeführt werden konnte. Bei einem Zweiten bestand ein nicht genau diagnosticirbares cerebrales Leiden organischer Natur. Bei einem dritten Kranken, einem Bremser, war eine schwache geistige Begabung schon von jeher vorhanden gewesen, so dass er nach Ausweis der Acten sowohl bei seinem Bremserexamen, als auch bei der Schaffnerprüfung durchgefallen war. Bei einem Vierten endlich war ein stärkerer Grad von Schwachsinn vorhanden, von welchem aber durchaus dahingestellt bleiben musste, ob er bei dem älteren Manne in Wirklichkeit durch den Wurf einer Flasche gegen den Kopf herbeigeführt war, wie behauptet wurde. Ein Fünfter (Gutachten V) gab ebenfalls an, stärker vergesslich geworden zu sein; er war aber Alkoholist.

In Bezug auf die Constatirung von Depression und Melan-

cholie fanden wir, dass keiner unserer Kranken „zusammengekauert in zitternder Haltung in einer Ecke da sass, oder unruhig im Zimmer umherlief“, oder „dass seine Sprache gehemmt war, durch tiefe seufzerähnliche Inspirationen unterbrochen“. <sup>1)</sup>

Einer unserer Kranken, bei welchem von verschiedener Seite die Diagnose auf „traumatische Neurose“ gestellt war, hatte allerdings ein finsternes, verbissenes Gesicht, neigte gelegentlich zu Zornausbrüchen, wurde leicht roth, war besonders während der ersten Zeit seines Aufenthaltes in der Klinik verdriesslicher Stimmung, ging Morgens allein in den Garten, spielte dann aber sehr häufig den Tag über Karten und nahm in 24 Tagen um 4 Pfund an Körpergewicht zu. <sup>2)</sup> Seine Gesichtsfarbe war eine blühende, sein Körper ganz gut genährt.

Wenn man auf dieser Grundlage eine „Psychose“ diagnosticiren will, so handelt es sich meiner Meinung nach mindestens um eine sehr weitherzige Auslegung dieses Begriffs, zumal es sich durchaus nicht feststellen liess, dass der Untersuchte früher einen anderen Charakter besessen hätte.

Zwei andere Untersuchte waren stiller Natur, und zwar waren dies solche, bei denen wir eine organische Veränderung des centralen Nervensystems annahmen, die also in ihrer Krankheit und in ihrem Krankheitsgefühl eine hinreichende Berechtigung zu ihrem Wesen besaßen.

Bei einem letzten Exploranden lag ein früheres Gutachten vor, in welchem „eine krankhafte Veränderung des ganzen psychischen Verhaltens“ angenommen wurde, „die sich sofort dem Beobachter aufdrängt, obwohl es schwer ist, dieselbe an einzelnen Thatsachen zu erläutern“. Besonders sollten auch Geräusche dem Kranken unangenehm sein.

Wir vermochten eine solche Veränderung bei dem besten Willen nicht mehr zu constatiren; der Mann machte auch nicht mehr die Angabe, dass ihm Geräusche unerträglich wären; künstlich herbeigeführte plötzliche Geräusche erschreckten ihn nicht mehr. Es war also jener frühere Zustand entweder geschwunden oder die Beurtheiler urtheilten Angesichts des gleichen Zustandes anders. Wir vermochten allerdings aus guten Gründen den Angaben des Mannes in Bezug auf sonstige Krankheitssymptome, insbesondere auf längere Zeit producirtes Blutspeien, kein so grosses Vertrauen abzugewinnen, als unser Vorgutachter.

Bei den übrigen Untersuchten waren überhaupt keine Verände-

---

1) Oppenheim, Die traumatischen Neurosen. Berlin 1889. S. 94.

2) Uebrigens wurde bei den meisten der daraufhin untersuchten Kranken eine Gewichtszunahme während ihres Aufenthalts in der Klinik festgestellt.



rungen der Psyche wahrzunehmen; es lag gelegentlich völlig in der Willkür des Untersuchers, einen mässigen Grad von Hypochondrie anzunehmen, falls man nämlich dann diese Diagnose stellen will, wenn Einem Schmerzen oder abnorme Sensationen auf Befragen eingehend geschildert werden.

Im Allgemeinen habe ich aber nach meiner Kenntniss der Literatur und besonders mancher Gutachten den Eindruck, dass mit der Diagnose einer „krankhaft veränderten Gemüthsstimmung“ oder einer wirklichen „Psychose“ in unserem früheren Sinne zu rasch vorgegangen wird. Es giebt doch recht verschiedene Gründe, aus welchen derartige Untersuchte, wie die Unfallskranken, verdriesslich oder einsilbig oder reizbar sein können, ohne dass bei diesen psychischen Stimmungen eine abnorme psychische Reaction vorläge. Welche erhebliche Reizbarkeit ist nicht z. B. selbst bei solchen, die sich mit der „traumatischen Neurose“ nur untersuchend beschäftigen, zu Tage getreten, ohne dass man deswegen berechtigt ist, von einer „krankhaften Veränderung des ganzen psychischen Verhaltens“ zu sprechen?

Und schliesslich muss immer wieder daran erinnert werden, dass auch wirkliche zeitweilige Depression, wirkliche Angstzustände mit Herzklopfen und Zittern deswegen bestehen können, weil sich Jemand, dessen ursprüngliche Beschwerden längst aufgehört haben, zur Simulation oder starken Aggravation verleiten liess, und sich nun zu seinem Schrecken gezwungen sieht, die einmal angefangene Täuschung immer weiter fortzuführen.

#### 4. *Pulsfrequenz.*

Es sei hier nur kurz des von Rumpf mit Recht urgirten Mannkopff'schen Symptoms gedacht, welches darin besteht, dass bei Druck auf eine schmerzhafter Stelle eine Steigerung der Pulsfrequenz statthaben kann. Wir haben bei zwei Untersuchten dieses Symptom vorgefunden und demgemäss auf wirkliches Kranksein erkannt, wenn auch in dem einen dieser Fälle nebenbei eine erhebliche Aggravation vorgenommen werden musste. Zwar behauptet Seeligmüller in seiner jüngsten Auslassung über die Unfallsnervenkrankheiten (Deutsche med. Woch. 1891. S. 1020), dass „leicht erregbare Menschen selbst durch Vorstellungen ihre Pulszahl jeden Augenblick künstlich steigern können“. Ob er sich dabei allein auf die von Rumpf citirten Beispiele beruft, oder eigene weitere Untersuchungen angestellt hat, geht aus seiner Abhandlung nicht hervor. Wir haben unsererseits die Prüfung so vorgenommen, dass wir bei verbundenen Augen des Untersuchten an verschiedenen Tagen an verschiedenen

Stellen sowohl in der Nähe der als schmerzhaft angegebenen Partien, als anderswo einen Druck ausübten, ohne dass die Kranken eine Ahnung davon haben konnten, dass gerade auf die Vermehrung der Pulszahl geachtet werden sollte; es erscheint mir dadurch in diesem Falle wohl jede Täuschung ausgeschlossen, zumal bei verschiedenen sonstigen Controluntersuchungen sowohl bei Unfallverletzten, als bei Gesunden eine solche entweder willkürliche oder reflectorische Pulszahlvermehrung nicht wahrgenommen werden konnte.

Immerhin sind noch weitere Untersuchungen über das Mannkopff'sche Symptom durchaus wünschenswerth; das negative Ergebniss einer diesbezüglichen Untersuchung kann aber zur Zeit unmöglich als ein Gegenbeweis gegen die Richtigkeit von Schmerzangaben verwerthet werden.

### 5. *Das Verhalten der Reflexe.*

Je weniger uns die Ergebnisse der Untersuchung des Gesichtsfeldes und der sensorischen Functionen befriedigten, je grösser auch ferner die Schwierigkeiten in der Beurtheilung der motorischen Functionen dann sind, wenn Verdacht vorliegt, dass Jemand nicht so kräftig innerviren will, als er kann, desto grösseres Vertrauen setzten wir früher in die Resultate der Untersuchung auf die Reflexe, die ein unzweifelhaft echtes objectives Symptom darstellen.

Erhebliche Steigerungen der Sehnenreflexe in der Art, dass anstatt einmaliger Zuckungen ein vollkommener Tremor entstand, und dass auch von anderen als von den normalen Stellen aus einmalige oder häufige Zuckungen hervorgebracht werden konnten, schienen uns früher mit grösserer Bestimmtheit für eine anatomische Läsion in den Pyramidenbahnen zu sprechen, wobei das Bestehen secundärer Degenerationen allerdings nach früheren Erfahrungen nicht angenommen zu werden brauchte.

Seitdem haben wir aber die Erfahrung gemacht, dass 1. bei ganz unzweifelhaft rein psychischen Erregungszuständen die Reflexe bis zu den höchsten Graden abnorm gesteigert sein können<sup>1)</sup>, und dass 2. bei chronisch Kranken, besonders bei Phthisikern und bei nervösen Individuen ganz dasselbe der Fall sein kann.

So fiel es mir besonders bei einem Falle zunächst auf, dass bei der Untersuchung im Hörsaale, sowie in Gegenwart anderer Aerzte die Reflexe erheblich erhöht waren und dass ebenso ein heftiges Zittern der Oberschenkelmuskulatur eintrat, das zum Theil auch

---

1) Dr. Longard, Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. I. S. 300 ff.

wohl ebenso wie die Reflexerhöhung dadurch zu Stande gebracht war, dass der Kranke entblösst wurde. Der Mann war ausserdem mager und liess einen Tiefstand der rechten Lungenspitze erkennen, hatte also vielleicht eine Tuberculose der Lunge, für die freilich — auch mit Hilfe der damals üblichen Injectionen Koch'scher Flüssigkeit — kein sicherer Beweis erbracht werden konnte.

Bei einem anderen Kranken R., welcher bereits in der erwähnten Arbeit von Longard (S. 308) näher beschrieben wurde, zeigte sich dasselbe Verhalten in exquisiter Weise; es fiel ausserdem besonders auf, dass die Sehnenreflexe, besonders am linken Arm, gesteigert waren, auf derselben Seite, auf welcher sich eine ausgedehnte Narbe nach einer Verbrennung befand, allerdings nicht am Arm selbst, sondern unter der linken Scapula in der hinteren unteren Thoraxgegend.

Ist aber nachgewiesenermaassen eine bisher als entschieden pathologisch betrachtete Steigerung der Sehnenreflexe bei einfacher psychischer Aufregung bei nervösen Individuen vorhanden, so ist leicht ersichtlich, dass gelegentlich auch bei solchen Menschen ein derartiges Symptom nachweisbar sein kann, welche in Angst vor der Entdeckung ihrer falschen Angaben dann schweben, wenn sie gerade untersucht werden.

#### 6. *Die verschiedenen Formen der beobachteten Erkrankungen nach Trauma.*

Wer sich gegenwärtig hielt, dass von jeher gewisse Nervenkrankungen, welche man mit Recht als Neurosen ohne nachweisbare anatomische Grundlage betrachtet, als die Folgen eines Trauma und besonders als diejenige eines dabei erlittenen psychischen Shoks angesehen wurden, der konnte sich nicht wundern, wenn auch nach dem Versuche von Oppenheim, ein einförmiges Schema für diese Erkrankungen festzustellen, die natürliche Mannigfaltigkeit der entstehenden Störungen bestehen blieb. So konnte es denn nichts weniger als erstaunlich sein, wenn sich unter den mir als „traumatische Neurose“ zugewiesenen Fällen auch ein solcher von schönster Chorea minor sich befand, bei welchem übrigens die von Oppenheim auf die Unfallserkrankungen übertragenen Charcot'schen Symptome der GFE und der Anästhesien völlig fehlten (siehe unten Fall I).

Es bleibt ja allerdings in diesem Falle, wie in allen ähnlichen, in denen nicht zufällig der Kranke vor der Verletzung genau von einem sachverständigen Arzte nach bestimmter Richtung untersucht

worden ist, der Einwand übrig, dass schon vor dem erlittenen Unfälle Andeutungen des Leidens bestanden, welche dem Kranken und seiner Umgebung entgingen. Diese Fehlerquelle haftet aber allen unseren Untersuchungen über functionelle Neurosen nach Trauma an. Der Kranke, um welchen es sich handelte, machte indess die glaubwürdigsten Angaben, täuschte seine Chorea ganz unzweifelhaft nicht vor und hatte auch wegen seiner sonstigen augenfälligen Verletzung eine Täuschung gar nicht nöthig.

In vier anderen Fällen war das Symptomenbild der Ménière'schen Krankheit vorhanden; das eine Mal offenbar nach organischer Läsion, ein anderes Mal mit erheblicher Nasenverengung verbunden, welche sicher schon vor dem Unfälle bestanden haben musste. Ein drittes Mal war zugleich Arteriosklerose und Herzneurose zugegen.

Wieder in einem Falle musste der Rest einer traumatischen Ischias angenommen werden.

Ein Fall von einfachem Schwachsinn, der aber sehr wohl schon vor der erhaltenen Verletzung bestanden haben konnte, wurde bereits erwähnt.

Bei zwei anderen Kranken fanden sich andere Leiden vor, welche die vorhandenen nervösen Beschwerden ausreichend zu erklären vermochten, das eine Mal nämlich eine Lungentuberculose und das andere Mal eine Arteriosklerose mit Herzhypertrophie. — In dem ersten Falle wurde besonders über Thoraxschmerzen, in dem anderen über stärkere Ermüdung geklagt.

Nach diesem Untersuchungsergebnisse vermag ich nur die Mahnung auf das Dringendste zu wiederholen, sich die Störungen nervöser Art nach Trauma nicht als ein einheitliches Krankheitsbild vorzustellen. Dadurch, dass zur Zeit wie auf Commando nach dem Vorgange Oppenheim's in diesen Fällen auf gewisse bevorzugte Einzelsymptome, nämlich auf GFE und auf Anästhesien untersucht wird, entsteht noch lange kein wirklich einheitliches Krankheitsbild, eine Krankheit *sui generis*. Beide Symptome sind noch so wenig auf ihre Fehlerquellen und auf ihre Tragweite untersucht worden, dass ich auch für die Hysterie, bei welcher sie zuerst angegeben wurden, noch nicht meine Meinung dahin umändern kann, als sei nun diese Krankheit gegenüber allen Aussagen so vieler früherer guter Beobachter ein so monotones, gleichförmiges Leiden geworden, wie es jetzt dargestellt wird.

Ebenso kann ich mich nur der schon von Rigler, in neuerer Zeit besonders von Alb. Hoffmann und von Seeligmüller wiederholten Mahnung von Neuem anschliessen, auch auf andere

ätiologische Momente der geklagten Beschwerden, besonders auch auf Alkoholismus zu achten. Auch in einem unserer Fälle war er das Wesentliche.

### 7. *Simulation und Uebertreibung.*

Da uns Unfallverletzte häufig genug mit der Aufforderung zugewiesen werden, zu ergründen, ob bei ihnen überhaupt Krankheit vorliegt oder nicht, so ist es ganz selbstverständlich unsere Pflicht, die Frage der Simulation und der Aggravation ins Auge zu fassen, wenn wir nicht blos zu Registratoren der Beschwerden der Untersuchten werden wollen. Alle Redensarten von „Simulantenspäherei“ sind überflüssig; es liesse sich ihnen leicht genug in scharfer Weise erwidern.

Es ist auch ganz natürlich, dass diese Frage besonders jetzt in Fluss gekommen ist. So lange nur vorzugsweise in den Kreisen der Eisenbahnverletzten Rentenansprüche erhoben wurden, waren nur verhältnissmässig wenig Aerzte auf diesem Gebiete theilhaftig; seit dem neuen allgemeinen Unfallsversicherungsgesetze kommt aber eine viel grössere Menge von Verletzten zur Begutachtung zu uns.

Oppenheim freilich stellt die Sache so dar, als ob eine ähnliche Opposition wie gegen ihn, den unantastbaren Propheten der traumatischen Neurose, „schon zu den Zeiten Erichsen's sich geltend machte, die jedoch lautlos verhallte“. Es hat aber doch nach Erichsen Rigler in seiner bekannten höchst lesenswerthen Brochüre wahrlich deutlich genug auf gewisse Fehlerquellen der Untersuchung hingewiesen und über eine ganz stattliche Reihe von Simulationsfällen berichtet.

Und auch jetzt wird nicht für oder gegen einen Einzelnen gestritten; sondern es handelt sich um die Erledigung rein sachlicher Fragen und es wird noch eine grosse Summe von Arbeit für Viele nöthig sein, um noch viel bessere Kriterien dafür zu gewinnen, ob gewisse Krankheitsbilder, die wesentlich in subjectiven Angaben bestehen, bei dem einzelnen vorliegenden Falle wirklich vorhanden sind oder nicht.

Nach meinem Dafürhalten sind wir noch lange nicht so weit, dass wir mit Kriege sagen können: „Die Symptomatologie der traumatischen Neurose ist bereits so weit sichergestellt, dass das Studium und die Kenntniss derselben vor der gefürchteten Simulation recht sicher, und sicherer wie die Anwendung einzelner Kunstgriffe schützt“.

Vorläufig wird noch von einem Manne, wie Charcot, bestritten, dass die traumatische Neurose überhaupt eine besondere Krankheits-

species sei, und ferner unterliegen zur Zeit noch verschiedene Hauptsymptome dieser Affection einer sehr lebhaften Discussion, deren Resultat doch erst noch abgewartet werden müsste, ehe man solche Aussprüche macht.

Wenn ich hier auf einige der Hauptsymptome eingehe, welche bei der Beurtheilung auf ihre Reellität Schwierigkeiten machen, so ist es zunächst zweifellos recht schwer, im Einzelfalle die Frage zu entscheiden, ob Jemand wirklich Schmerz hat oder nicht, und wie stark derselbe ist.

Ein positives Kriterium für das Vorhandensein stärkerer Schmerzen besitzen wir, wie es scheint, in dem schon erwähnten Mannkopffschen Symptom. Wenn es negativ ausfällt, beweist es nach unseren bisherigen Kenntnissen nichts.

Wir müssen uns also zunächst darauf beschränken, festzustellen, ob die Schmerzen sich so verhalten, wie das bei irgend einer der bisher bekannten Krankheiten der Fall zu sein pflegt. Wir müssen ferner genau beobachten und beobachten lassen, ob das ganze Benehmen des Untersuchten innerhalb und ausserhalb des Krankenhauses, bei Tage und bei Nacht ein solches ist, wie es ein schmerzgeplagter Mensch zeigt. Wir müssen untersuchen, ob er wirklich so deprimirt ist, wie er es sein müsste, wenn er die angeblichen Schmerzen hat, ob er alle die Bewegungen macht oder unterlässt, welche bei ähnlichen Schmerzen gemacht oder unterlassen zu werden pflegen. Wir müssen besonders dann, wenn ein Unfallverletzter im Verdachte steht, die früher wirklich vorhanden gewesenen Schmerzen einfach beizubehalten, auch überhaupt seine Wahrheitsliebe prüfen und in die Beschaffenheit seines Charakters einzudringen versuchen.

Vor Allem ist eine einmalige Untersuchung in solchen Fällen durchaus unzureichend, und keineswegs gelangt man umgekehrt trotz langer Beobachtung stets zu einem befriedigenden Resultate.

In manchen Fällen freilich macht sich eine Uebertreibung leicht kenntlich. Es wird bei leiser Berührung über die lebhaftesten Schmerzen geklagt, der Körper wird stark herumgewälzt; auch wenn kein Strom die Elektroden durchfliesst, wird gejamert. Dabei lässt sich aber keine organische Erkrankung nachweisen, die mit Hyperalgesie verbunden wäre; jede psychische Anomalie, jedes Zeichen von Hysterie fehlt; nach der Untersuchung wird gespielt oder munter gekneipt u. s. w. Soll man nun in der That annehmen, dass gerade seit der Emanation des Unfallgesetzes eine ganz neue Krankheit sich entwickelt hat, deren Symptom wesentlich darin besteht, dass unerhört starke Schmerzen

gerade dann auftreten, wenn der Arzt auf das Schonendste untersucht, sonst aber nicht?

Und was soll man weiter davon denken, wenn Jemand umgekehrt behauptet, er habe eine Analgesie irgendwo, und es stellt sich dann heraus, dass er bei schmerzhaften Reizen an dieser Stelle einerseits das Gesicht schmerzhaft verzieht, wobei der Untersuchende sich in seinem Rücken befindet und ein seitwärts postirter nicht beachteter Assistent seine Gesichtszüge beobachtet, und andererseits zugleich angiebt, er habe keinen Schmerz? <sup>1)</sup> Gewiss handelt es sich hier um eine „psychisch vermittelte“ Analgesie, zu Deutsch aber um eine ganz gewöhnliche Lüge.

Auch die Feststellung, ob Jemand eine motorische Lähmung vortäuscht oder nicht, und besonders, ob er so stark innervirt, wie er kann oder wollen kann, ist oft eine äusserst schwierige und meinem Dafürhalten nach durchaus nicht immer mit Sicherheit zu machen. Zunächst ist natürlich mit Hilfe des ganzen Rüstzeuges der Nervenpathologie festzustellen, ob eine organisch bedingte Lähmung vorhanden ist oder nicht. Besonders muss auch stets an irregulär verlaufende multiple Sklerose gedacht werden. Die genaue elektrische Untersuchung macht dabei dem Praktiker gewöhnlich die grössten Schwierigkeiten; in Sachen der Elektrodiagnostik liest man in den Gutachten oft ganz unglaubliche Dinge. Dann ist auf ein funktionelles Leiden zu fahnden, wobei auch die *Paralysis agitans* nicht vergessen werden darf. Sind ferner keine Zeichen von psychischen Veränderungen vorhanden, fehlen die alten und die neuen Zeichen von Hysterie, wobei allerdings einige der letzteren fragwürdigen Charakters sind, so ist es wohl gestattet, an Simulation oder Uebertreibung zu denken, wenn zudem kein Schmerz da ist, der die Bewegungen verhindert. Nun bleibt nichts übrig, als genau zu beobachten, ob der Untersuchte zeitweise nicht doch die angeblich unmöglichen Bewegungen macht, ob er sich nicht verleiten lässt, auch in Gegenwart des Untersuchers die betreffenden Muskeln zu innerviren u. s. f. Auf diese Weise wird man wenigstens hinter einen Theil der Wahrheit kommen, oder man müsste die Ansicht vertreten, es bestünde dennoch ein Vorstadium einer Hysterie, welche zwar bisher in Deutschland wenigstens überhaupt selten bei Männern gesehen wurde, welches sich aber, ohne jedwede andere Zeichen

---

1) Bei Untersuchungen auf Schmerzgefühl pflege ich zunächst abzuwarten, ob nicht der Untersuchte bei Druck auf die Körpertheile u. s. w. von selbst Schmerzempfindung angiebt oder das Gesicht verzieht, wie das Leute mit wirklichen Schmerzen gewöhnlich zu thun pflegen.

dieser Psychose, allein in einer zeitweisen Innervationsunfähigkeit oder Innervationsschwierigkeit gewisser Muskeln documentire, die besonders während der Anwesenheit von Aerzten eintrete und lange Zeit hindurch das einzige Krankheitszeichen darstelle.

Schwierig ist ferner auch die Untersuchung auf das viel angegebene Symptom des Schwindels. Da wenigstens stärkere Grade dieses Zustandes sich in objectiv wahrnehmbares Schwanken umsetzen können, so wird man auch hier eine Art von Detectivsystem einrichten müssen, welches zu eruiiren hat, ob sich die Untersuchten wirklich auch ausserhalb der directen Beobachtungssphäre des Untersuchenden selbst so verhalten, wie das Kranke mit Schwindel zu thun pflegen.

Im Allgemeinen wird also eine dauernde, genaue Beobachtung das Hauptmittel zur Erkennung der Richtigkeit vorgebrachter Beschwerden bleiben.

Ist die Wahrhaftigkeit der Angaben für den Untersucher festgestellt, so kommt es natürlich darauf an, zu prüfen, ob nun wirklich die Beschwerden auf den Unfall zurückzuführen sind, oder ob sie ganz oder theilweise unabhängig von ihm entstanden sind.

Unter unseren zwanzig Kranken habe ich zwei für Simulanten erklären müssen; bei sechs anderen musste Uebertreibung, zum Theil ganz erheblicher Art, angenommen werden. Es erscheint mir unnöthig, wenn auch äusserst erwünscht, von den Untersuchten selbst ein Eingeständniss ihrer Uebertreibung und Simulation zu erlangen. Gerade so wie der Richter nicht mehr, wie in alten Zeiten, das Eingeständniss eines Verbrechers abwartet oder verlangt, sondern sein Urtheil nach bestem Ermessen ausspricht, so habe ich mein Gutachten ohne Rücksicht auf Eingeständnisse abgefasst. Einschüchterung giebt oft auch nur zweifelhafte Ergebnisse; es wurde einfach den Untersuchten vorgehalten, dass sie durch etwaige Uebertreibungen sich nur Schaden zufügen würden, weil sie das Urtheil über die Wahrhaftigkeit aller ihrer Aussagen ungünstig beeinflussten. Verharrten sie dennoch bei ihrem angewöhnten System der übertreibenden Aussagen, so wurde trotzdem bei der grossen Schwierigkeit sicherer Entscheidung möglichst günstig für die Untersuchten erkannt.

Es soll mir angelegen sein, das Schicksal der Begutachteten weiter zu verfolgen. Immerhin wird auch nach langer Beobachtungszeit der Beweis für oder gegen Simulation bei solchen Fällen nicht immer leicht zu erbringen sein; denn es kann Jemand, der einmal vom Pfade der Wahrheit abgewichen ist und sich allerlei Anomalien



geradezu angewöhnt hat, wirklich später erkranken oder Jahre lang gezwungen sein, seine Gehstörungen, sein Zittern u. s. w. beizubehalten; erst eine Auswanderung in eine ferne Gegend entzieht ihn dann den Aufpassern und den Neidern seiner Rente. So wird er dann, wie Alb. Hoffmann mit Recht betont, oft hinreichend durch sich selbst gestraft.

### 8. *Prognose und Therapie.*

Mit Anderen stimme ich darin überein, dass die Prognose bei Unfallkrankungen keineswegs so schlecht gestellt zu werden braucht, als das vielfach geschieht. Für manche Aerzte erscheint die Diagnose der „traumatischen Neurose“ geradezu als ein Todesurtheil; die von ihr betroffenen Menschen sind rettungslos verloren. Dem ist aber nicht so; es giebt auch leichte Formen von Neurosen, und ich erlaube mir, auch die sogenannte „männliche Hysterie“ keineswegs zu den unheilbaren zu rechnen. Trotz des Einspruches von Oppenheim bleibe ich dabei, die Hysterie bei Männern in dieser Weise aufzufassen und sie für selten und nicht stets so tragisch zu erklären; überdies pflege ich das Wort „Hysterie“ so selten wie möglich und namentlich nicht gegenüber den Unfallskranken zu gebrauchen. Es braucht somit Oppenheim nicht zu fürchten, dass ich durch solche Anreden, wie er sie sich eronnen hat<sup>1)</sup>, eine Neurose in eine Psychose umgestalte.

Auch pflege ich keine Beschwerden von Kranken zu ignoriren, wie er mir ganz willkürlich unterschiebt, sondern suche ganz in dem Sinne von A. Hoffman sie auf alle Weise zu lindern. Und auch die Meinung theile ich mit dem letztgenannten Autor und Anderen, dass mässige Arbeit solchen Leuten besser thut, als dauernde Unthätigkeit.

Es scheint mir ausserdem viel richtiger, den Kranken freundlich zuzureden und ihnen wieder Hoffnung und Selbstvertrauen einzufliessen, ihnen schliesslich Genesung in Aussicht zu stellen, als sie mit dem Namen einer für gefährlich gehaltenen neuen Krankheit zu erschrecken.

### 9. *Einzelne Gutachten.*

Im Folgenden erlaube ich mir einzelne Krankengeschichten und Gutachten mitzutheilen, auf welche ich mich in dem Obigen bereits bezogen habe.

---

1) l. c. S. 49 Anm.: „Sie sind nur hysterisch u. s. w.“

**Fall 1.**

**Chorea minor nach Trauma bei einem 41jährigen Manne.  
Keine GFE und keine Anästhesien. — Gesteigerte Sehnenreflexe.**

Der 41jährige Eisendreher M. giebt mit Bestimmtheit an, früher stets gesund gewesen zu sein; speciell habe er auch niemals Zuckungen gehabt. Auch in den Acten findet sich keine Andeutung darüber, dass der Mann etwa gar infolge seiner Krankheit zu seinem Unfalle gekommen ist. Gelenkrheumatismus war nie vorhanden. — Er gerieth im Januar 1890 mit der rechten Hand in das Getriebe einer Drehbank. Dabei wurden ihm 4 Finger stark gequetscht; nur der Daumen blieb unversehrt. Dieser ist schon bei einer früheren Gelegenheit einmal verletzt worden. Der Verunglückte wurde bei der Verletzung bewusstlos; er will erst 1 1/2 Tage später wieder zur Besinnung gekommen sein. Die gequetschten Finger wurden amputirt; eine völlige Heilung erfolgte bei theilweiser Eiterung erst 4 1/2 Monate nach dem Unfall.

Seit diesem Unfall spürt M. „Nervenzittern“ in den Armen und Beinen; er ist gelegentlich beim Gehen unsicher und fällt zuweilen sogar hin.

Die objective Untersuchung ergiebt das Bild einer klassischen Chorea minor; die Zuckungen sind nicht sehr stark, werden beim Sprechen und bei Aufregungen erheblicher; auch in der vorgestreckten Zunge zeitweise zuckendes Stossen bemerkbar. Auch die Sprache hat etwas Stossweises. Die Gesichtsmusculatur theilweilig betheiligte sich nur schwach; die rechte Körperhälfte ist etwas deutlicher choreatisch.

Keine Paresen, keine Anästhesien.

Irgend welche psychische Anomalien nicht erkennbar.

Durch Maculae corneae die Sehschärfe etwas herabgesetzt; schwache Hypermetropie. Das Gesichtsfeld auch für Farben durchaus normal.

Die Patellarreflexe beiderseits bis zum Clonus gesteigert (3—4 Stösse); rechts zeitweise auch von der Patella auszulösen, links nicht. Achillessehnenreflexe lebhaft; kein Fussclonus. — Die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten lebhaft, beiderseits gleich; beim Beklopfen der Ulnae Rotation der Vorderarme nach innen. Deutlicher Kinnreflex.

Schlaf, Appetit gut. Hirnnerven intact. Pulsfrequenz im Wesentlichen normal; etwas stärker wechselnd als normal; Herz frei; Harn ohne Eiweiss und Zucker.

Bei der Analyse der Krankheitsursache liess sich keine andere als das Trauma finden. Ein hereditäres Moment liess sich nicht eruiren; der Kranke wollte nie einen ähnlichen Krankheitsfall gesehen haben; ein Herzleiden oder eine Rheumatose liess sich nicht finden; ein organisches Hirnleiden musste ausgeschlossen werden.

Ob freilich nicht doch schon Andeutungen des Leidens vor dem Unfalle bestanden, liess sich nicht mit absoluter Sicherheit eruiren.

**Fall II.**

Fall aus der Höhe von 47 Fuss. Schwindelgefühl, Schwerhörigkeit und Kopfsausen (Menière'scher Symptomencomplex). Athemnoth und Brustschmerzen. Objectiv: Lungenemphysem, grössere Herzerregbarkeit und Affection der Hörnervenapparate.

Der 48jährige Müller W. stürzte am 9. November 1888 aus einer Höhe von 47 Fuss von einer Windmühle herab auf den Boden. Er ist seiner Angabe nach zuerst mit den Füßen auf die Erde aufgeschlagen; aus Nase, Mund und Ohren soll Blut geflossen sein. Seit diesem Unfalle klagt W. über Folgendes:

1. über Schmerzen in den vorderen Abschnitten des Brustkorbes beim Tragen schwerer Lasten und über Luftmangel,
2. über Schwindelgefühl beim Leitersteigen,
3. über Stirnkopfschmerz,
4. über ständiges Sausen im Kopfe.

Die objective Untersuchung ergibt Folgendes: Körperbau kräftig; zur Zeit keine wasserstüchtige Schwellung der Haut. Die Lungen sind ausgedehnter, besonders reicht der lufthaltige Schall hinten unten bis zur 11. Rippe; das Herz ist stärker von der Lunge überlagert. Keine katarrhalischen Geräusche. Am Herzen kein deutlicher Spitzenstoss, dafür eine diffuse leichte Erschütterung auch etwas ausserhalb der Mamillarlinie. Herztöne rein. Die Radialarterien etwas härter.

Der Puls bei der Untersuchung etwas frequenter; nach raschem Laufen durchs Zimmer stieg er einmal von 72 auf 132, die Athmung von 18 auf 36.

Die Unterleibsorgane normal; auch die Untersuchung des Harns ergibt keine Anomalie.

Die auf der hiesigen Ohrenklinik von Herrn Dr. Fleck vorgenommene Ohruntersuchung ergibt Schwerhörigkeit beiderseits bei normalen Trommelfellen, bei normaler Durchgängigkeit der Tuben. Da auch die Knochenleitung für Töne stark herabgesetzt ist, muss eine nervöse Schwerhörigkeit angenommen werden.

Die Untersuchung der Augen ergibt eine geringfügige Herabsetzung der Sehschärfe, welche durch einen beiderseitigen Astigmatismus bedingt ist. Das Gesichtsfeld ist für Weiss und für die Farben normal.

Das centrale und periphere Nervensystem zeigt keine nachweisbaren Anomalien; nur sind die Patellarreflexe zeitweise stärker ausgeprägt.

Die Untersuchung hat also 1. das Vorhandensein eines mässigen Emphysems der Lungen, 2. eine zeitweilige Erschwerung des Athmens und grössere Erregbarkeit des Herzens und 3. eine Affection der Hörnervenapparate ergeben. Wahrscheinlich ist auch eine grössere Ausdehnung des linken Herzens vorhanden.

Es erscheint mir nach der Krankenbeobachtung eine Simulation, sowie selbst eine Aggravation der jetzigen Beschwerden des Kranken nicht annehmbar; ich befinde mich somit in Uebereinstimmung mit dem Gutachten zweier Vorgutachter.

Was die Frage angeht, ob und inwieweit W. infolge des Unfalls in seiner Erwerbsfähigkeit beeinträchtigt erscheint, so ist zunächst zu sagen, dass die Schwerhörigkeit nebst dem Sausen im Kopfe und dem Schwindelgefühle (beim Steigen auf Leitern) sehr wohl von dem Unfalle herühren kann, da erstens früher keine Schwerhörigkeit bestand, zweitens eine Blutung aus den Ohren nach demselben erfolgt sein soll und drittens Verletzungen (Blutungen und dergleichen), sowie Functionsstörungen der inneren nervösen Hörapparate nicht selten nach solchen stärkeren Stößen sich einstellen können.

Anders steht die Sache mit dem Emphysem der Lunge. Diese Krankheit ist bei Müllern an sich sehr häufig, stellt sich allmählich ein und ist ihrer Natur nach so wenig von plötzlichen Erschütterungen abhängig, dass ihr Zusammenhang mit dem Unfalle verneint werden muss.

Bei dauerndem Emphysem kommen erfahrungsgemäss weiterhin Erweiterungen des Herzens vor, allerdings besonders des rechten, wie sie aber auch bei unserem Kranken sehr wohl vorhanden sein kann, wenn sie auch zur Zeit nicht nachweisbar ist, zumal bei früheren Untersuchungen ausgebreitete Pulsation des Herzens auch nach der Magengegend hin gesehen wurde.

Ob die stärkere Erregbarkeit des Herzens mit dem Unfalle ursächlich zusammenhängt, lässt sich mit Bestimmtheit weder bejahen, noch verneinen.

Die Arterien sind ein wenig härter, wie das ebenfalls bei Männern von dem Alter des W. vorkommt, wenn sie schwer gearbeitet haben, ohne dass der Unfall direct dafür verantwortlich gemacht werden kann.

Dass bei W. nach schweren Anstrengungen Schmerzen in der Brust eintreten können, erscheint nicht unglaublich, wenn auch jetzt keine Abnormität an den Rippen u. s. w. nachgewiesen werden kann.

Jedenfalls ist die Erwerbsfähigkeit des W. insofern stark beeinträchtigt, als das Heben schwerer Lasten und das Leitersteigen zur Zeit und wahrscheinlich auch für immer nicht mehr möglich erscheint. — Das Schwindelgefühl, welches sich erfahrungsgemäss bei Erkrankungen der inneren nervösen Hörapparate häufig einstellt, ist wahrscheinlich die Folge des erlittenen Unfalls, und es ist somit die Erwerbsfähigkeit des W. insoweit durch den Unfall herabgesetzt, als ihm das Steigen auf Treppen und Leitern unmöglich gemacht ist. Auch die Erregbarkeit des Herzens, sowie die Schwerathmigkeit können durch den Unfall verstärkt worden sein; mit Bestimmtheit lässt sich darüber nichts feststellen.

---

### Fall III.

Quetschung beider Unterschenkel. Schmerzen am rechten Unterschenkel. Objective Muskelatrophie am rechten Unterschenkel; Mannkopff'sches Symptom. — Lungentuberculose.

Der 42jährige Schleifer H. K. wurde am 14. Juli 1890 an beiden Unterschenkeln gequetscht. Er klagt seit dieser Zeit über Schmerzen,

besonders an der Aussenseite des rechten Unterschenkels, welche sich nach längerem Gehen und Stehen erheblich steigern.

Die objective Untersuchung ergibt Folgendes:

R. ist sehr mager. Das Körpergewicht schwankte während seiner Anwesenheit in der Klinik zwischen 125 und 129 Pfund. Die Lungenspitzen sind abnorm niedrig; über ihnen Rasselgeräusche. Herz, Nieren, die inneren Organe überhaupt ohne nachweisbare Veränderung. Die Pulsfrequenz im Allgemeinen höher als normal. Die Haut der Unterschenkel mit kleineren und grösseren Narben bedeckt. Der Umfang der Mitte des rechten Unterschenkels beträgt 30, des linken 31½ Cm. Die Bewegbarkeit in den Fuss- und Kniegelenken normal ausgiebig; die Kraft der Musculatur ist vermindert.

Der Gang ist hinkend, da das rechte Bein etwas geschont wird.

Druck auf den rechten Nervus peroneus nicht schmerzhaft; keine Verdickung an demselben nachweisbar.

Die elektrische Erregbarkeit ergibt sowohl für den galvanischen, als für den faradischen Strom normale Verhältnisse. Der Abductor der kleinen Zehe ist beiderseits — wie auch sonst nicht selten — nicht erregbar. Langsame Zuckungen nach directer Reizung mit dem galvanischen Strome sind nicht vorhanden.

Die Fusssohlenreflexe beiderseits lebhaft; die Kniescheibensehnenreflexe normal; die Achillessehnenreflexe nicht deutlich.

Die Prüfung der Sensibilität ergibt sowohl für einfache Berührungen der Haut, sowie für die Schmerzempfindung normale Verhältnisse; nur ist stärkerer Druck auf den rechten Unterschenkel schmerzhaft. Dass diese Angabe richtig ist, geht daraus hervor, dass K. jedesmal, wenn stärkerer Druck auf den rechten Unterschenkel ausgeübt wird, einen rascheren und veränderten Puls bekommt. Das Gesichtsfeld ist normal.

Ausserdem machen alle Angaben des Mannes den Eindruck der Wahrheit.

---

Es lässt sich also bei K. zunächst eine Erkrankung der Lungenspitzen feststellen, welche von dem erlittenen Unfälle unabhängig ist.

Dann ist aber eine Abmagerung der rechtsseitigen Unterschenkelmusculatur und eine gesteigerte Schmerzempfindlichkeit in der Nervatur des Unterschenkels nach dem Unfälle zurückgeblieben. Letztere kann nicht als simulirt oder auch nur übertrieben betrachtet werden, da der Gang des Kranken sich so verhält, wie er bei Schmerzhaftigkeit einer Unterextremität beobachtet wird, und da die Beobachtung lehrt, dass nur dann bei stärkerem Druck auf gewöhnlich nicht empfindliche Stellen des Körpers eine erhöhte Pulsfrequenz entsteht, wenn in der That Schmerz vorhanden ist.

Ich halte deswegen K. für krank und seine Erwerbsfähigkeit für Arbeiten im Stehen und Gehen ganz erheblich herabgesetzt.

---

**Fall IV.****Knöcherne Ankylose im linken Ellenbogengelenk nach Fall. Angeblich hochgradige Parese des linken Arms.  
— Erhebliche Aggravation.**

Der 32jährige Bergmann und Fabrikarbeiter R. will vor 4 Jahren einen Gelenkrheumatismus durchgemacht haben, der ohne Fieber verlaufen sein soll; sonst will er stets gesund gewesen sein. — Am 11. Februar 1890 ist er von einer Holzbrücke in der Höhe von 2 Metern heruntergefallen und will nachher einige Minuten lang bewusstlos gewesen sein. Als er wieder zu sich kam, verspürte er im ganzen linken Arm und besonders in der linken Schulter heftige Schmerzen; er vermochte jedoch seinen Karren zur Fabrik zu führen.

Zu Hause konnte er indessen vor Schmerzen den Arm nicht mehr bewegen und sich nicht mehr allein an- und ausziehen. Zunächst konnte der behandelnde Arzt angeblich keine krankhafte Affection finden, später musste R. den Arm in der Binde tragen, will aber seit dem Sturze eine Lähmung des linken Arms haben, welche sich bisher unverändert gehalten hat.

Seine wesentlichen Klagen beziehen sich auf starke Schwäche im linken Arm, der ohne Hülfe weder im Schultergelenk, noch im Ellenbogengelenk bewegt werden könne. Die Schmerzen im Arm und in der Schulter sind gegen früher sehr zurückgegangen und bestehen in der Ruhe nur in mässigem Grade.

---

Die Untersuchung des R. ergibt nun Folgendes: Sein Aussehen und seine Gesichtsfarbe sind gesund. An dem Herzen, an der Lunge, überhaupt an den inneren Organen keine abnorme Veränderung nachweisbar.

Der Harn ist ohne Albumin und Zucker.

Von Seiten des Gehirns und der Gehirnnerven keine Veränderungen; der Schlaf soll nur von kurzer Dauer sein. Von irgend einer Psychose ist keine Rede. R. ist gewöhnlich der munterste von allen Kranken im Saal. Die Sehschärfe beiderseits normal, ebenso das Gesichtsfeld und der Augenhintergrund. — Augenzittern bei Seitwärtsbewegung der Augen, wie häufig bei Bergleuten. Der linke Arm wird stets gebeugt gehalten, die völlige Streckung desselben im Ellenbogengelenk gelingt nicht, weil unzweifelhaft eine Verwachsung in diesem Gelenk besteht; es ist nur möglich, den Vorderarm bis zum Winkel von 135 Grad gegen den Oberarm zu strecken. Das linke Handgelenk ebenso wie die Fingergelenke sind dagegen frei beweglich. Dafür ist das linke Schultergelenk wieder steifer, so dass eine Abduction desselben nur in sehr geringer Ausgiebigkeit vorgenommen werden kann. Irgend eine Schwellung desselben oder des Ellenbogengelenkes besteht nicht.

Die Musculatur des linken Arms ist um 1 bis 1½ Cm. dünner als diejenige des rechten, wie es den normalen Verhältnissen bei Rechtshändern entspricht. Ebenso ist die Schultermusculatur, besonders in der Untergrätengrube etwas dünner und gleich wie der Deltamuskel schlaffer anzufühlen, aber keineswegs so stark, wie man es bei erheblichen Gelenk-

leiden wahrnimmt. In keinem Muskel zeigen sich sogenannte fibrilläre Zuckungen; die elektrische Untersuchung mit dem faradischen und galvanischen Strom ergibt überall im Wesentlichen normale Verhältnisse; keine Herabsetzung der Erregbarkeit, keine langsamen Zuckungen. Der linke Nervus radialis ist sogar leichter erregbar als der rechte. Auch die mechanische Erregbarkeit ist links für die Nerven und Muskeln wie rechts; im linken Musc. biceps ist sie etwas stärker als auf der anderen Seite. Auch der linke Musc. infraspinatus ist elektrisch völlig normal.

Die Temperatur beider Hände und Arme ist gleich, links manchmal etwas kühler.

Der linke Tricepsreflex ist vorhanden und nicht gesteigert; der linke Supinatorreflex fehlt. Rechts desgleichen.

Die Sensibilität ist am linken Arme ebenso wie an allen Körperteilen für alle Qualitäten normal.

An den Unterextremitäten besteht keine nachweisbare Abnormalität; besonders sind die Kniescheibensehnenreflexe beiderseits völlig gleich und von normaler Stärke.

Um genauer über die Steifigkeit in dem linken Schultergelenk ins Klare zu kommen, wurde die Chloroformbetäubung angewandt. Bei der Untersuchung ergab sich, dass im Ellenbogengelenk dieselben Verhältnisse bestanden wie bei der gewöhnlichen Untersuchung, dass hingegen im Schultergelenk eine stärkere Verwachsung desselben nicht vorhanden ist. Es war nur nicht möglich, den schon weit erhobenen Arm völlig bis zur verticalen Höhe zu erheben; immerhin fehlte nur wenig an dieser maximalen Ausgiebigkeit der Bewegung im Gelenke. Bei späteren Untersuchungen liessen sich übrigens auch ohne Chloroformirung ausgiebige passive Drehbewegungen im linken Schultergelenk vornehmen, ohne dass irgend eine Schmerzáusserung dabei gemacht wurde. Im Gelenk selbst liess sich kein Knarren wahrnehmen; auch trat, wenigstens bei den diesbezüglichen Untersuchungen im Monate August, keine hemmende active oder reflectorische Muskelspannung bei solchen Bewegungen ein.

Es wurde bei der Untersuchung in der Chloroformnarkose auch klar gestellt, dass R. diejenigen Muskeln, welche den linken Unterarm beugen, sowie den hauptsächlichsten Muskel des linken Schultergelenks zusammenziehen kann, und zwar die ersteren sogar mit erheblicher Kraft.

Auch nach einer Untersuchung mit Hülfe des elektrischen Stromes wurde R. dazu gebracht, den linken Vorderarm stark zu beugen und gegen die widerstandleistende Hand des untersuchenden Arztes zu stemmen.

Ebenso hielt R. ein anderes Mal, als er Handbewegungen bei zuvor in Beugstellung gestütztem Vorderarm gemacht hatte, auch dann den Vorderarm längere Zeit rechtwinklig gebeugt, als ihm unvermerkt die Stütze entzogen wurde. Später giebt R. auch zu, dass er den linken Arm etwas gebeugt halten könne, nachdem er von seiner rechten Hand etwas aufgehoben worden ist.

Mehrmals wurde er im Schlafe liegend bei Tage angetroffen, und zwar auf der linken Schulter halblinks liegend; beim Erwecken konnte eine deutliche stärkere active Beugung des linken Vorderarms oder He-

bung des linken Oberarms nicht bemerkt werden; später wickelte R. den linken Vorderarm beim Schlafen vorher fest ein.

Dass active Bewegungen im Ellenbogen- und Schultergelenk Schmerz verursachten, giebt R., der absichtlich nicht direct danach gefragt wurde, erst nach langem Aufenthalt in der Klinik an. Er ist zuletzt auch im Stande, den Deltamuskel links, sowie die sonstigen Schultermuskeln stossweise schwach zu innerviren; es ist auffallend, dass er auch die Hebung der linken Schulter nur in sehr schwacher Intensität vornimmt.

Was nun die Beurtheilung des Gesundheitszustandes des R. angeht, so ist zunächst eine gewisse Steifigkeit und Feststellung des linken Ellenbogengelenks vorhanden, welche aber, da sie nur die vollständige Streckung des Unterarms beeinträchtigt, keine Verminderung der Arbeitsfähigkeit nach sich zieht.

Auch im linken Schultergelenk ist eine Steifigkeit für die höchsten Grade der Erhebung des linken Oberarms objectiv vorhanden, während der Oberarm passiv mit Leichtigkeit nach vorn und hinten und bis zur Horizontalen bewegt werden kann. Diese Steifigkeit ist theils als Rest der erlittenen Schultergelenkaffection anzusehen, theils aber durch das stete Hängenlassen des Oberarms bedingt.

Es fragt sich nunmehr, wodurch die Lähmung, resp. Schwäche der Armmuskeln bedingt ist.

Eine organische Veränderung der peripheren Nerven oder ihrer Ganglienzellen im Rückenmark kann unmöglich vorliegen, da trotz des jahrelangen Bestehens der Lähmung die elektrische Erregbarkeit normal ist, eine erhebliche Abmagerung der Muskeln fehlt und keine fibrillären Zuckungen vorhanden sind.

Ebensowenig ist eine organische Veränderung der langen Nervenbahnen für die Willensleitung anzunehmen, da keine gesteigerten Reflexe bestehen und Steifigkeit der Musculatur fehlt. Bei so langer Dauer einer solchen Veränderung in den Pyramiden („Willens“-)bahnen würde das Bild einer spastischen Lähmung entstanden sein, abgesehen von einer Reihe anderer Symptome. Ueberdies kann R. zeitweise die betreffenden Muskeln kräftig innerviren. Es bleibt also nur die Annahme einer sogenannten functionellen Veränderung in irgend einem Theile des Nervensystems übrig.

Da eine Schüttellähmung nicht besteht, so wäre in erster Linie an eine sogenannte hysterische Lähmung zu denken, bei welcher auch zeitweilig, wie in unserem Falle, eine Innervationsunfähigkeit vorhanden sein kann. Aber der Mann hat niemals vor dem Unfalle hysterische Symptome gehabt, wie durch genaues, eingehendes Befragen festgestellt wurde, und fernerhin fehlen zur Zeit, ebenso wie früher nach dem Unfalle, alle für Hysterie in der neuen und neuesten Zeit als charakteristisch geltenden Zeichen.

Ebensowenig kann an eine Neurasthenie nach Trauma oder an die von Oppenheim sogenannte „traumatische Neurose“ gedacht werden, da keine sonstigen nervösen Störungen bestehen, speciell auch keine psychischen Veränderungen, keine Gesichtsfeldeinschränkung und keine Empfindungslosigkeit vorhanden sind.



Da auch kein krankhafter Seelenzustand irgend welcher Art besteht, keine Verrücktheit, keine Wahnidee oder dergleichen sich nachweisen lässt, so bleibt nur die Annahme übrig, dass R. entweder durch stärkere Schmerzen, welche bei Armbewegungen entstehen, sich gehindert fühlt den Arm zu bewegen, oder dass er sich die schlaife und unthätige Armhaltung angewöhnt hat und er erheblich übertreibt oder gar völlig simulirt.

Dass der bei Bewegungen entstehende Schmerz ein starker sei, ist nicht anzunehmen, da R. über ihn sonst spontan wahrscheinlich mehr geklagt haben würde, da er ferner auf der linken Schulter ruhig schlafen kann, da keine acuten Gelenkentzündungen bestehen, da auch keine stärkere chronische Gelenkentzündung besteht, weil sonst eine viel erheblichere Abmagerung gewisser Muskeln und eine Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit in ihnen vorhanden sein würde. Ferner macht R., wenn er selbst im Ellenbogengelenk Biegungen vornimmt und wenn man im Schultergelenk mässige und schon recht ausgiebige Bewegungen macht, keine Schmerzáusserungen oder willkürliche Muskelbewegungen (im Ellenbogengelenk geschieht Letzteres niemals; im Schultergelenk nur bei stärkerem Heben des Arms). Schliesslich wird auch bei starkem Druck auf die Schultergegend der Puls nicht merklich schneller, wie das in solchen Fällen zwar nicht immer, aber doch häufig zu geschehen pflegt.

Es bleibt also in Bezug auf diesen Punkt nur die Möglichkeit übrig, dass noch geringe Schmerzhaftigkeit besteht, auf welche R. eine übermässig grosse Rücksicht nimmt, und dass er ferner die früher nöthig gewordene schlaife Armhaltung beibehält.

Das lässt sich nicht mit Sicherheit entscheiden. Nach meinem Dafürhalten übertreibt R. also erheblich; eine falsche Angewöhnung allein müsste bei redlichem Willen, den Arm zu gebrauchen, verschwinden.

Die Arbeitsfähigkeit von R. kann also als etwas herabgesetzt betrachtet werden; wenn es unmöglich ist, den Grad dieser Herabsetzung zu bestimmen, so hat sich das R. nach meiner Meinung selbst zuzuschreiben.

#### Fall V.

Neurasthenische Beschwerden erheblicher Art nach einem Falle aus dem Bett. — Alkoholismus. Hypertrophie der Schleimhaut der mittleren rechten Nasenmuschel. — Herzhypertrophie. Aggravation der Beschwerden.

Der 29jährige M. giebt an, am 19. Januar dieses Jahres in der Weise zu Falle gekommen zu sein, dass er des Morgens zwischen 2 und 3 Uhr sich mit dem rechten Fuss beim Aufstehen in der Bettdecke verwickelte und dann mit der rechten Kopfseite auf den Boden stürzte.

Er lag angeblich eine Zeit lang bewusstlos da, erwachte dann langsam, ging, um seine Gesellen zu rufen, bis zur Treppe, fiel aber dabei auf den Rücken und war angeblich wieder bewusstlos.

Im Bette erholte er sich wieder, doch litt er beim Umdrehen an Schwindelgefühl und an Schwarzwerden vor den Augen.

Nach dem Sturze klebte angeblich schwarzes getrocknetes Blut unter der Nase; auch später kam fast täglich schwarzes oder rothes Blut aus der Nase, und zwar 3 Wochen lang.

Die Klagen M.'s sind zur Zeit folgende:

1. Häufig eintretender Schwindel.
2. Kopfschmerzen in der rechten Stirngegend, bei schlechtem Wetter Kopfdruck.
3. Zeitweise Zittern und Aufgeregtheit, besonders angeblich bei schlechtem Wetter.
4. Vergesslichkeit.
5. Zeitweise Ohnmachten.
6. Unmöglichkeit, die Hitze des Backofens zu ertragen.

Die objective Untersuchung ergibt:

M. ist kräftig gebaut, für sein Alter auffallend fett. Die Gesichtsfarbe gesund.

Die Untersuchung der Nase seitens des Herrn Prof. Walb ergibt eine Abweichung der Nasenseidewand nach links, erhebliche Hypertrophie der mittleren rechten Muschel und schleimig-eitrigen Katarrh. Eine Erkrankung der Stirnhöhle nicht direct nachzuweisen.

Im Nasenrachenraum dicke, schleimig-eitrige Massen. Die Rachenschleimhaut stark geröthet.

Die Lungen sind normal.

Die Herzthätigkeit abnorm erregbar; der Puls häufig sehr frequent, 120 in der Minute, auch nach langer Dauer der Zählungen.

Das Herz erscheint etwas nach links vergrössert, da man den Shok auch nach ausserhalb der Mamillarlinie fühlt.

Der Harn ohne Eiweiss und Zucker.

Werden die Arme horizontal gehalten, so tritt deutliches starkes Zittern beider Hände ein; auch beim Pulsfühlen fängt M. bereits an mit dem rechten Arm zu zittern.

Beim Heben der Beine in horizontaler Bettlage erhebliches, lange dauerndes Zittern; dabei geht aber M. einen grossen Theil des Tages hindurch ganz gut umher, ohne zu zittern; das Heben der Beine im Bette soll aber nur ganz kurze Zeit hindurch möglich sein.

Beim Berühren der Kniescheibe mit der Ferse des anderen Beines Nebenbewegungen; auch das Beschreiben von Kreisen mit den Füßen geht nicht ganz correct (Ataxie?).

Die Patellarreflexe und Achillessehnenreflexe normal; beim Prüfen derselben und bei der einfachen Rückwärtsbeugung der Füße Stöhnen und krampfhaftes Stösse mit den Beinen.

Nach dem einfachen Beklopfen der Kniescheibensehnen starkes Zittern in Händen und Füßen, vielfach förmliches Zappeln mit den Beinen und krampfhaftes stöhnendes Athmen, als ob bei dieser Untersuchung irgend welche ganz erhebliche Schmerzen vorhanden wären, was unzweifelhaft nicht der Fall ist.

Die Fusssohlenreflexe sehr lebhaft; die Cremasterreflexe und Bauchreflexe normal.

Die Sensibilität nirgends herabgesetzt.

Bei Druck auf die Stirngrube über der Nase, auf die Stirn selbst starker Schmerz, bei dem allerleichtesten Druck auf die Halswirbel, auf den ersten Brustwirbel und auf die seitliche Halsgegend angeblich gewaltige Schmerzen und rasches Ausweichen des Kopfes.

Auch bei Druck auf die Stirn fährt M. stark zurück, taumelt und macht wackelnde Bewegungen.

Nach der ersten derartigen Untersuchung (auf Schmerzhaftigkeit und auf die Reflexe) ist M. wieder ganz munter und wird  $\frac{1}{2}$  Stunde nachher in der chirurgischen Klinik in der Unterhaltung mit einem Studenten bei einem Glase Bier ganz heiter angetroffen.

Zu bemerken ist noch, dass M. nicht selten (etwa 2 mal in der Woche) des Morgens an Erbrechen von schleimigen Massen leidet und dass er sehr häufig schlechten Appetit hat.

Die Untersuchung seiner Augen ergibt links eine normale, rechts eine nicht vollständige Sehschärfe. Der Augenhintergrund ist normal. Das Gesichtsfeld ist links normal, ein Verschiebungstypus fehlt, ebenso wie rechts. Für das rechte Auge wird das Gesichtsfeld für Weiss bei verschiedenen Untersuchungen verschieden weit angegeben, ebenso für die Farben; die Grenzen für dieselben fallen bei der einen Prüfung ungefähr zusammen, bei einer anderen werden sie in normaler Reihenfolge bemerkt; die Grenzen sind aber ganz irregulär.

---

Nach diesem Untersuchungsergebniss ist bei M. zunächst das Bestehen einer Nasenkrankheit zu constatiren, welche mit dem erlittenen Falle nichts zu thun hat.

Fernerhin besteht aber ein Zustand von Alkoholismus, worauf das Zittern, das morgendliche Erbrechen, der mangelnde Appetit bei fettreichem Körper, die eigenthümliche Aufgeregtheit, die Neigung zum Poculiren und die in den Acten mitgetheilten anamnestischen Angaben sprechen.

Infolge dieses Zustandes kann sehr wohl Schwindel, Kopfschmerz, Gedächtnisschwäche, zeitweilige „Ohnmacht“ nach unserer Erfahrung entstehen.

Wie weit der erlittene Unfall die krankhaften Erscheinungen bei M. noch verstärkt hat, ist schwer zu sagen, zumal M. bei der Untersuchung entschieden übertreibt. Die wesentliche Ursache seines krankhaften Zustandes ist aber im Alkoholismus zu suchen.

---

### Fall VI.

(Auszug aus der Krankengeschichte.)

Schmerzen im Rücken nach Auffallen eines Astes. Grössere Ermüdbarkeit. Objectiv: Hypertrophie des linken Herzens.

Der Waldarbeiter J. J. wurde am 16. December 1890 von einem herabfallenden Baumast am Kopf und Rücken getroffen und giebt an, seit dieser Zeit folgende Beschwerden zu haben:

1. Schmerzen im Rücken und zwar in der Gegend der unteren Lendenwirbel in der Mittellinie. Diese Schmerzen sollen beständig sein, aber sich nach längerem Stehen und Gehen verschlimmern. Bei längerem Sitzen sollen sie am schlimmsten sein, beim Liegen am geringsten; zur Zeit werden sie aber nicht als erheblich angegeben.
2. Leichtere Ermüdbarkeit beim Gehen.
3. Schlaflosigkeit.

Die Untersuchung des Mannes ergibt: Keine Abnormität nachweisbarer Art an der Wirbelsäule und an den Beckenknochen, keine Lähmungen, intacte Blasenfunction. Die Kniescheibensehnenreflexe sind beiderseits vorhanden, aber rechts etwas schwächer als links. Abnorme Reflexe fehlen. Keine Verschmächtigung irgend welcher Muskeln. Sensibilität normal; auch bei Druck auf den rechten Nervus ischiadicus wird kein Schmerz angegeben. —

Patient geht gewöhnlich langsam, etwas breitbeinig, mit der linken Hand in der unteren Lendengegend. — Keine Lähmungen. Die Untersuchung des Herzens ergibt eine Vergrößerung des linken Theiles desselben. Der Spitzenstoss überschreitet etwas die Mammillarlinie und befindet sich im 6. Intercostalraum anstatt im 5. Abnorme Geräusche bestehen nicht; die Herzaction ist regelmässig. Die Arterien nicht besonders verändert. Die Lungen etwas erweitert, aber sonst normal. Harn normal. —

Das Gesichtsfeld ebenfalls normal; keine Anästhesie. Aus diesem Befunde geht hervor, dass Patient an einer Vergrößerung des linken Herzens leidet, die aber unmöglich durch den Unfall herbeigeführt sein kann. Mit dieser Anomalie kann sehr wohl die grössere Schwäche zusammenhängen.

Eine Läsion des Rückenmarks und des Nervensystems vermag ich nicht nachzuweisen. Nach den Wahrnehmungen eines früheren Gutachters, welcher den Patienten lange und oft mühelos herumgehen sah, lässt sich auch nicht annehmen, dass eine besonders heftige Schmerzhaftigkeit des Rückens besteht.

Wie weit die grössere Schwäche, welche der Mann angiebt, durch den Unfall verstärkt worden ist, vermag ich nicht zu sagen. Meiner Meinung nach ist Patient für leichtere Arbeiten zur Zeit brauchbar. Wie lange die herabgesetzte Erwerbsfähigkeit noch anhalten wird, lässt sich nicht bestimmen. Wie gross die Schmerzen in seinem Rücken sind, lässt sich auch nicht feststellen; nach unseren eigenen Beobachtungen lässt sich ein besonders hoher Grad desselben nicht constatiren.

#### Fall VII.

Schmerzen im linken Fusse nach Quetschung desselben; eigenthümliche Gangart. — Mässige Atrophie des linken Beines; angeblich Anästhesie desselben. Gesichtsfeld normal. —

Mannkopff'sches Symptom. — Aggravation.

Der Erd- und Bauarbeiter H. R. ist am 26. Mai 1888 dadurch verunglückt, dass ihm ein sehr schwerer Eisenbalken (im Gewicht von an-

geblich 2000 Pfd.) auf den linken Fuss fiel, und zwar in die Gegend hinter den Zehen. Die Kraft dieses Falles wurde dadurch abgeschwächt, dass der betreffende Balken lange nicht mit seiner ganzen Last auffiel und die Wucht des Stosses noch durch einen Eisenträger aufgehalten wurde. Demgemäss konnte nach der Verletzung nur eine Röthung und Schwellung des linken Fussrückens wahrgenommen werden, welche nach 6 Wochen wieder verschwand. Der Verletzte verlor nach dem Unglücksfalle nicht das Bewusstsein.

Seit jener Zeit sollen nun heftige Schmerzen im linken Fusse bestehen, so dass Patient nicht fest auftreten kann. Diese Schmerzen strahlen angeblich an beiden Seiten des Unterschenkels nach dem Knie und von da an der Vorderseite des Oberschenkels nach der Hüfte zu hinauf. Ausserdem sollen auch Schmerzen in der linken Schulter, im linken Arm, in der linken Stirn- und Schläfenseite bestehen. Patient will auch links schlechter sehen und hören als rechts.

Die objective Untersuchung ergibt Folgendes:

Patient ist ein kräftig gebauter Mann mit gesunder Gesichtsfarbe. Eine Blutarmuth auch geringen Grades ist zur Zeit nicht nachweisbar. Patient geht in der schon in früheren Gutachten oft beschriebenen Weise, so dass er, auf einen Stock gestützt, hauptsächlich das rechte Bein gebraucht und dabei sich weit nach rechts über seinen in der Hand gehaltenen Stock hinüberlehnt, während er mit dem steif gehaltenen Bein auf der inneren Kante desselben am Boden schleift.

Mit zwei Stöcken behauptet er nicht lange gehen zu können, weil sich alsdann Schmerzen in der rechten Brustseite einstellen sollen. Auf kürzere Strecken kann er aber mit zwei Stöcken entschieden besser gehen. Wird er aufgefordert, mit einem Stock in der linken Hand zu gehen, so macht er eigenthümliche, bei sonstigen Krankheiten von mir nie beobachtete Dreh- und Rutschbewegungen mit dem rechten Fuss.

Sein Gang ähnelt somit weder demjenigen bei einfacher Schwäche des Beines, noch demjenigen bei spastischer Parese oder bei peripherer Nervenlähmung.

Es würde nahe liegen, dass Patient, wenn er mit dem linken Fusse wegen grosser Schmerzen beim Aufsetzen der Fusssohle auf den Boden nicht gehen könnte, das linke Bein bei starkem Aufsetzen und Festhalten eines Stockes in der linken Hand wenigstens nachschleppte; Patient behauptet aber, dass ein solches Stützen mit der linken Hand seiner Brust zu wehe thäte.

Irgend welche Zuckungen in den Muskeln nach dem Gehen wurden niemals während seines langen Aufenthaltes in der Klinik beobachtet.

Die Untersuchung der Lungen, des Herzens und der Baucheingeweide lässt keine Abnormität nachweisen; der Harn ist ohne Eiweiss und Zucker.

Der Puls ist gewöhnlich von normaler Frequenz (72—80); nur im Anfange des Aufenthaltes in der Klinik war er beschleunigter; dabei aber stets regelmässig.

Das Körpergewicht nahm von Ende März bis Ende Mai von 130 auf 136 Pfund zu, später wieder um 2 Pfund ab.

Eine Psychose lässt sich nicht constatiren. Patient ist zwar von

düsterem Charakter und neigt zu Zornausbrüchen, indessen unterhält er sich mit seinen Zimmergenossen wie andere Gesunde. In den ersten Wochen seines Aufenthaltes war er verdriesslicher und aufgeregter, was sich leicht dadurch erklärt, dass er ungern nach Bonn kam und auf das Resultat der Untersuchung gespannt war. Später änderte sich das; er wurde häufig von mir Karte spielend oder ruhig auf einer Gartenbank sitzend angetroffen.

Die Untersuchung der Gehirnfunktionen und der Sprache ergibt normale Verhältnisse. Das in der hiesigen Augenklinik untersuchte Gesichtsfeld ergab vollständig normalen Befund an beiden Augen; es ist nach oben hin ein wenig eingeengt, was aber mit der tiefen Lage der Augen in der Augenhöhle zusammenhängt. Die Sehschärfe ist beiderseits normal; auf dem linken Auge eine kleine centrale Hornhauttrübung. Der Augenhintergrund ohne Veränderungen. Die linke Pupille ist minimal weiter als die rechte, und zwar bei sehr häufiger Untersuchung.

An der linken Unterextremität ist zunächst eine geringfügige Abmagerung zu erkennen. Der mehrfach gemessene Umfang des Oberschenkels 20 Cm. oberhalb des oberen Kniescheibenrandes beträgt rechts 49½ Cm., links 46 oder 46½ Cm. Die Wade misst an ihrer stärksten entwickelten Stelle rechts bei einer früheren Messung 32, links etwa 30; später aber rechts 34, links 33 Cm.

In der kälteren Jahreszeit, März und April, war der linke Unterschenkel etwas kühler wie der rechte, leicht bläulich gefärbt; ebenso der linke Fuss. Im Juni erschien die Temperatur nur noch am vorderen Theile des linken Fusses etwas herabgesetzt, aber nur sehr wenig. Die bläuliche Färbung bestand nicht mehr; Anfang August lässt sich wieder deutliches Kühlersein des linken Fusses, sowie des linken Unterschenkels und der linken Kniescheibe constatiren. Irgend eine deutliche Verschiedenheit in der Form des linken Fusses, besonders auch an der ehemals verletzten Stelle, lässt sich nicht wahrnehmen.

Die Bewegungsfähigkeit der Unterextremität ist normal ausgiebig in allen Gelenken. Die Widerstandskraft, welche Patient zur Gegenwirkung gegen passive, vom Arzte vorgenommene Bewegungen anwendet, ist eine viel schwächere als normal. Indessen bleibt es sehr fraglich, ob der Untersuchte bei diesen Muskelzusammenziehungen die ihm zu Gebote stehende Kraft vollständig zur Anwendung bringt. Immerhin muss zugestanden werden, dass die Kraft der Musculatur auf der linken Seite entsprechend der leichten Abmagerung derselben etwas geringer ist als rechts. Dass Patient bei Untersuchungen dieser Art übertreibt, geht daraus hervor, dass er, als er zuerst aufgefordert wurde, die Stirn zu runzeln, stark den Kopf schüttelte, als ob zu dieser später von ihm gut ausgeführten Action eine besondere Kraft erforderlich sei.

An den Gelenken der Unterextremität lässt sich keinerlei Anomalie erkennen, auch nicht an den Hüftgelenken.

Am linken Arme werden alle Bewegungen mit geminderter Kraft ausgeführt, wobei aber ebenfalls zweifelhaft bleibt, ob Patient seine Muskeln so stark anstrengt, wie er es in Wirklichkeit vermag; jedenfalls werden bei solchen Bewegungen zum Theil eigenthümliche, den Eindruck des

Theatralischen und der Uebertreibung machende Gesten und Schmerzbe-  
wegungen vollführt, wie man sie sonst nicht sieht.

Die Untersuchung des Empfindungsvermögens ergibt zunächst,  
dass mässiger Druck auf die peripheren Nerven am linken Bein und Arm  
nirgends schmerzhaft ist. Die Empfindung für die verschiedenen Gefühls-  
qualitäten wird am rechten Bein als herabgesetzt angegeben, ebenso etwas  
im linken Arme. Auch auf der Haut des Bauches soll links etwas we-  
niger Schmerzempfindlichkeit bestehen, während bei einer früheren Unter-  
suchung bei Betastung des Bauches auf der linken Seite sich Patient wie  
vor Schmerz krümmt und wälzt; später geschah das nicht mehr.

Starkes Zusammendrücken des linken Fusses von oben nach unten  
mit der Hand wird nicht als schmerzhaft empfunden, obgleich das Auf-  
treten starke Schmerzen hervorrufen soll; seitliches Zusammen-  
drücken dagegen soll sehr empfindlich sein. Um genauer zu  
prüfen, wird häufig die Pulsfrequenz vor und während einer solchen Com-  
pression gemessen; sie nimmt häufig bei einem solchen Druck zu.  
Es wurde gerade diese Untersuchung mit dem gleichen Erfolge sehr häufig  
wiederholt.

Druck auf das 2. und 3. Metatarsophalangealgelenk, welcher nach  
der Untersuchung eines früheren Untersuchers sehr empfindlich war, ist  
jetzt gar nicht mehr empfindlich.

Die Reflexe verhalten sich bei Untersuchungen zu verschiedenen  
Zeiten nicht gleichartig. Der Kniescheibensehnenreflex zeigte sich einmal  
sehr verstärkt, mit folgendem Zittern der Quadricepsmusculatur, welches  
aber eigenthümlich nachhinkt und durchaus einen gemachten Ein-  
druck hervorruft. Später ist der Reflex auch noch gewöhnlich etwas  
stärker als rechts, aber ohne jenes Zittern und nicht von abnormen Stellen  
auslösbar. Im Anfang August ist er völlig normal. Fusszittern bestand  
niemals. Die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten beiderseits gleich.  
Auffallend ist der sehr häufig constatirte Befund, dass der Fusssohlen-  
reflex links viel schwächer ist als rechts.

Die Untersuchung der elektrischen Erregbarkeit ergibt eine  
leichte Herabsetzung derselben für den faradischen Strom im linken Musc.  
tib. ant. und im Abductor digiti minimi; die galvanische Erregbarkeit der  
Nerven und Muskeln ist, besonders auch im Peroneus- und Cruralisgebiet,  
beiderseits gleich.

Was nun die Beurtheilung des Gesundheitszustandes des R. angeht,  
so bin ich zunächst mit Einem der Herren Vorgutachter der Meinung,  
dass R. entschieden übertreibt. Die Art und Weise, wie er sich bei  
der Aufforderung, die Stirn zu runzeln, beim Betasten des Unterleibes,  
bei der Prüfung der Kraft der Arme benimmt, lässt keine andere Deutung  
zu, da an dem Untersuchten Veränderungen, wie sie bei einer eigentlichen  
Psychose vorkommen, nicht bestehen. Auch eine eigentliche Hypochondrie  
vermag ich nicht zu constatiren.

Ebensowenig lässt sich das von Oppenheim construirte Krank-  
heitsbild, die sogenannte traumatische Neurose, wahrnehmen. Es fehlen  
eben die psychischen Veränderungen, die Gesichtsfeldeinschränkung, welche  
auf der hiesigen Augenklinik entgegen der Angabe eines früheren Gut-

achtens und in Uebereinstimmung mit dem Untersuchungsergebnisse eines anderen Herrn Collegen nicht gefunden werden konnte.

Dagegen ist eine mässige Atrophie des linken Beines und zwar besonders am Oberschenkel vorhanden, wie sie zwar in geringerem Grade an den linken Extremitäten auch bei normalen Menschen vorkommt, wie sie aber bei R. in Verbindung mit dem leichteren Kühlerwerden des linken Fusses doch als pathologisch angesehen werden muss. Freilich könnte diese leichte Abmagerung und besonders das leichte Kühlerwerden des linken Beines wohl auch durch eine gewollte Unthätigkeit dieses Körperteiles hervorgerufen werden; indessen ist doch eine dauernde gewollte Inactivität eines Gliedes mit diesem Effecte schwierig durchführbar.

Es besteht weiterhin ein eigenthümliches Verhalten der Reflexe am linken Beine, wie es nicht wohl künstlich erzeugt werden kann; während nämlich die Kniereflexe, zeitweise wenigstens, links stärker sind, ist der Fusssohlenreflex schwächer als rechts; ein Verhalten, wie es nach Gehirnleiden auf der gelähmten Körperseite gar nicht selten hervorgerufen wird.

Dazu kommt der Umstand, dass nach stärkerem seitlichen Zusammen drücken des linken Fusses die Pulsfrequenz gewöhnlich rasch etwas ansteigt und zwar auch, wenn man R. die Augen bei der Untersuchung zubindet. Durch ein derartiges, der Willkür gewöhnlich völlig entzogenes Symptom wird bewiesen, dass ein gewisser Grad von Schmerz in der That besteht.

Wie stark er aber ist, lässt sich um so weniger feststellen, da bei R. Uebertreibung im Spiele ist.

Dass die Schmerzen durch die erlittene Quetschung erzeugt sind, ist anzunehmen; selbst die Möglichkeit, dass sich an einem der gequetschten Nerven ein Neurom gebildet habe, ist nicht in Abrede zu stellen. Ob aber die Angaben des R. über die Abschwächung des Gefühls auf der linken Seite auf Wahrheit beruhen, lässt sich bei der Uebertreibungssucht des Untersuchten nicht feststellen; auch ist diese Frage an sich irrelevant, da Laien sich häufig einreden, es müsste auf einer verletzten oder erkrankten Körperseite nun gleich Alles abnorm sein. Die früher gemachte Angabe, dass das linke Auge weniger gut functionire, wurde von R. nicht mehr aufrecht erhalten.

Bei dem eigenthümlichen Verhalten der Reflexe an der linken Unterextremität ist weiterhin auch an das Vorhandensein eines Gehirnleidens und zwar einer Affection der rechten Hälfte des Grosshirns zu denken. Bei einer rein functionellen Störung wäre zunächst an eine sogenannte traumatische Hysterie zu denken; bei dieser Krankheit ist aber ebensowenig wie bei der functionellen Neurasthenie centraler oder peripherer Art meines Wissens ein solches Verhalten beobachtet worden. Zeichen von Hysterie sind ausserdem bei R. nicht zu finden; auch ein französischer College, welcher Assistent bei Charcot war und der den Kranken ebenfalls sah, vermochte nicht die Diagnose auf Hysterie zu stellen.

Sehr möglich ist es auch, dass die Abschwächung des Sohlenreflexes bei R. schon lange vorher als ein ganz bedeutungsloser Zustand bestanden hat, da ja bekanntlich gerade die Hautreflexe in weitgehenden Grenzen verschieden sein können. (Ob nach einer localen Commotion die Hautreflexe



so lange Zeit hindurch infolge einer directen moleculären Veränderung der peripheren Nerven und ihrer Endorgane verändert bleiben können, ist unbekannt.)

Man müsste also eine organische Veränderung der rechten Grosshirnhemisphäre annehmen, welche entweder eine zufällige Nebenkrankheit darstellt oder durch den Unfall, etwa infolge von einer Blutung oder einer Erweichung oder einer Schreckenämie zu Stande gekommen sein könnte.

Gegen eine solche Annahme spricht aber wieder der stark wechselnde Zustand in dem Verhalten der Reflexe und die völlig fehlende Rigidität der Muskeln.

Das Urtheil über den Gesundheitszustand muss also kurz dahin zusammengefasst werden:

1. R. übertreibt.
2. Ein gewisser Grad von Schmerzhaftigkeit im linken Fusse, besonders beim Auftreten, ist wegen des Mannkopff'schen Symptomes nicht zu leugnen.
3. Ein durch den Unfall erzeugtes Gehirnleiden lässt sich nicht erweisen.
4. Ueber den Grad der Erwerbsunfähigkeit des Mannes ist nichts Sicheres auszusagen. Zur Arbeit im Sitzen und mit den Händen ist R. durchaus tauglich. Dass das Leiden einen „traurigen Ausgang“ nehmen müsse, wie Einer der Vorgutachter annahm, ist durchaus nicht wahrscheinlich; eine Besserung, resp. Heilung ist nichts weniger als ausgeschlossen.

## XIX.

### Zur Kenntniss der primären acuten Polymyositis.

Von

**Prof. Dr. Adolf Strümpell**

in Erlangen.

(Hierzu 1 Abbildung.)

Von primären Erkrankungen der willkürlich beweglichen Muskeln war bis vor wenigen Jahren fast nichts Sicheres bekannt. Zwar wurde schon lange für gewisse chronische, mit Atrophie oder mit Lipomatose verbundene Schwächezustände der Muskeln ein unmittelbar myopathischer Ursprung angenommen. Doch erst in neuerer Zeit ist es gelungen, eine strengere Sonderung derjenigen Fälle, für welche diese Anschauung wirklich Geltung zu haben scheint, von anderen ähnlichen Erkrankungen vorzunehmen, bei denen die Affection der Muskeln erst secundär oder wenigstens gleichzeitig neben einer Erkrankung des Nervensystems auftritt. Von primären acuten Muskelleiden war — wenn wir von den leichten und der anatomischen Untersuchung kaum je zugänglichen Fällen des sogenannten Muskelrheumatismus absehen — früher noch weniger die Rede, und die gelegentlich gemachten Beobachtungen, welche hier und da in diesem Sinne gedeutet wurden, blieben vereinzelt und schlossen sich nicht zu einem festeren einheitlichen Krankheitsbegriffe zusammen.

Erst im Jahre 1887 wurden fast gleichzeitig und unabhängig von einander drei Arbeiten veröffentlicht, welche unzweideutig bewiesen, dass es eine besondere Krankheit giebt, deren hauptsächlichste anatomische Veränderung in einer schweren und ausgedehnten degenerativen Entzündung eines grossen Theils der Muskeln, ja fast der gesamten Körpermusculatur besteht, dass diese Krankheit in ziemlich acuter Weise eintritt und unter den schwersten und quälendsten Symptomen durch Uebergreifen auf verschiedene lebenswichtige Muskeln (Respirationsmuskeln, Schlingmuskeln u. a.) nach kürzerer oder längerer Zeit zum Tode führen kann.

Dies waren die bekannten drei Veröffentlichungen von E. Wagner<sup>1)</sup>, Hepp<sup>2)</sup> und Unverricht<sup>3)</sup>. Wagner und Unverricht

bezeichneten die neue Krankheit, wohl nach Analogie der auch nicht sehr lange vorher allgemeiner bekannt gewordenen Polyneuritis, als „acute Polymyositis“, während Hepp neben dieser ebenfalls gebrauchten Bezeichnung noch den Namen „Pseudo-trichinose“ vorschlug, um die grosse klinische Aehnlichkeit der von ihm gemachten Beobachtung mit den Fällen echter Trichinose anzudeuten.

Wie es bei der Entdeckung derartiger „neuer“ Krankheitsformen gewöhnlich geht, fanden die oben genannten Autoren, dass einzelne mit den ihrigen übereinstimmende Beobachtungen auch wohl schon früher in der Literatur niedergelegt waren. Immerhin sind aber fast alle diese älteren Fälle doch in der einen oder anderen Beziehung lückenhaft untersucht, so dass ihre Hinzugehörigkeit zur echten Polymyositis nur mit mehr oder weniger grosser Wahrscheinlichkeit behauptet werden kann. Jedenfalls sind die früheren Beobachtungen bei dem Versuche, ein allgemeines Krankheitsbild der Polymyositis aufzustellen, nur mit Vorsicht zu verwerthen. Als wahrscheinlich zur echten Polymyositis gehörig betrachte ich den älteren, vom Autor selbst fast vergessenen Fall Wagner's<sup>4)</sup>, sowie den Fall von Potain<sup>5)</sup>, welchen dieser seiner Zeit als eine ungewöhnliche Form von Rotzerkrankung zu deuten versucht hatte. Die Beobachtungen von Debove<sup>6)</sup> und von Greenhow<sup>7)</sup> sind zweifelhafter, da bei ihnen die so sehr charakteristische entzündlich-ödematöse Schwellung der Haut im Beginn der Erkrankung (s. u.) fehlte. In beiden Fällen kann es sich vielleicht auch um eine multiple Neuritis gehandelt haben. Die Veröffentlichung Marchand's<sup>8)</sup> betrifft offenbar denselben Patienten, dessen Krankengeschichte Unverricht mehrere Jahre später ausführlich bearbeitet hat.

Seit den oben genannten 3 grundlegenden Arbeiten ist meines Wissens nur noch eine kleine Zahl von Veröffentlichungen über Polymyositis erschienen. Vor Allem hat es sich gezeigt, dass die Krankheit nicht immer zum Tode zu führen braucht. So beschrieb

1) Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. XL. 1887. S. 241 ff.

2) Berliner klinische Wochenschrift 1887. Nr. 17 und 18.

3) Zeitschrift für klinische Medicin. Bd. XII. 1887. S. 533 ff.

4) Archiv der Heilkunde. Bd. IV. 1863. S. 282.

5) Bulletin de la société médicale des hôpitaux de Paris. 1875. Auch in L'Union médicale. 1876. No. 21. Referat im Virchow-Hirsch'schen Jahresbericht für 1876. Bd. I. S. 538.

6) Progrès médical 1878.

7) Lancet 1873.

8) Breslauer ärztliche Zeitschrift. 1880. S. 246.

Plehn<sup>1)</sup> einen in klinischer Hinsicht sehr charakteristischen Fall, welcher seinen Ausgang in völlige Heilung nahm. Auch in einer zweiten, vor Kurzem mitgetheilten Beobachtung Unverricht's<sup>2)</sup>, auf welche wir später noch einmal zurückkommen werden, erfolgte Genesung. Charakteristische Fälle mit genauem Sectionsbefund wurden dagegen von George W. Jacoby<sup>3)</sup> und Prinzing<sup>4)</sup> veröffentlicht. Einen mehr chronischen Verlauf, schliesslich aber doch mit ungünstigem Ausgang, zeigte die Krankheit in der von Löwenfeld<sup>5)</sup> gemachten Beobachtung. Obwohl in diesem Falle leider keine Section ausgeführt wurde, kann auch ich demselben keine andere als die ihm vom Autor selbst zuerkannte Deutung geben. Immerhin bietet der Krankheitsverlauf manche Abweichungen von den früheren Beobachtungen dar, auf welche wir später noch einmal werden eingehen müssen.

Erwähne ich endlich noch eine Mittheilung von Fenoglio<sup>6)</sup>, welche 1888 auf dem Congress für innere Medicin in Rom gemacht wurde, und die Angaben Wätzold's<sup>7)</sup> über polymyositische Veränderungen, welche er im Anschluss an puerperale Erkrankungen beobachten konnte, so ist hiermit Alles erschöpft, was mir bei der Durchsicht der Literatur über die in Rede stehende Krankheitsform bekannt geworden ist. Somit dürfte es nicht überflüssig erscheinen, wenn ich im Folgenden einen schon vor 4 Jahren auf der hiesigen medicinischen Klinik von mir klinisch und anatomisch untersuchten Fall ausführlicher mittheile.<sup>8)</sup> Im Anschluss hieran will ich dann versuchen, soweit es bis jetzt möglich ist, ein zusammenfassendes Krankheitsbild der Polymyositis zu geben und die Beziehungen derselben zu einigen anderen scheinbar nahe stehenden Krankheitsprocessen zu besprechen.

J. Hösch, Gärtner aus Erlangen, 70 Jahre alt, aufgenommen in die medicinische Klinik am 30. Juni 1887, gestorben am 7. Juli 1887.

Patient giebt an, früher in Wesentlichen gesund gewesen zu sein. Vor circa 20 Jahren und dann noch einmal 4 Jahre später hat er die

1) Deutsche medicinische Wochenschrift 1889. Nr. 12.

2) Deutsche medicinische Wochenschrift 1891. Nr. 2.

3) Journal of nerv. and ment. diseases. N. S. XIII. 11. p. 697. 1888. Kurzes Referat in Schmidt's Jahrb. 1889. Heft 3.

4) Münchner medicinische Wochenschrift 1890. Nr. 48.

5) Münchner medicinische Wochenschrift 1890. Nr. 31 und 32.

6) Mir leider nur bekannt geworden aus dem kurzen Referate in der Deutschen medicinischen Wochenschrift. 1888. Nr. 48.

7) Deutsche medicinische Wochenschrift 1888. Nr. 27.

8) Kurz erwähnt habe ich diese Beobachtung bereits in meinem „Lehrbuche der speciellen Pathologie und Therapie“. 5. u. 6. Auflage. Bd. II, 2. S. 162.

Gesichtsrose gehabt. In der letzten Zeit vor seiner jetzigen Erkrankung befand er sich ganz wohl und war trotz seines Alters noch ganz rüstig und arbeitsfähig.

Vor 5 Wochen erkrankte er ohne bekannte Veranlassung mit Uebelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen und allgemeiner Mattigkeit. Zugleich soll der Kopf sehr heiss und das Gesicht sehr roth gewesen sein. Etwa 8 Tage später traten heftige Schmerzen in den Armen und Beinen ein, besonders in den Gelenkgegenden, so dass Patient sich gezwungen sah, dauernd das Bett zu hüten. Die Schmerzen wurden immer stärker und nicht lange darauf traten namentlich an den Armen deutliche Anschwellungen auf. Auch das Gesicht schwell stärker an und der behandelte Arzt erklärte die Krankheit für eine schwere „Gesichtsrose“. Patient hatte dabei heftige Kopfschmerzen und fieberte stark. Nach ungefähr 2 Wochen liess die Schwellung und Schmerzhaftigkeit im Gesicht nach, statt dessen stellten sich aber sehr quälende Schmerzen beim Kauen, Sprechen und Schlucken ein. Die ganze Mundschleimhaut wurde entzündet und Patient litt an beständigem starken Speichelfluss. Der Appetit wurde hierdurch völlig gestört, häufiges Aufstossen trat ein. Der Stuhlgang wurde ganz angehalten, während die Harnentleerung ungestört blieb.

Der Eintritt der Mundentzündung wurde anfangs mit dem Umstande in Zusammenhang gebracht, dass Patient seit jeher ein starker Tabakkauer gewesen ist.

Infolge der Schmerzen und Anschwellungen an den Extremitäten und der Unfähigkeit, zu kauen und zu schlucken, wurde der Zustand des Kranken ein so schwerer, dass er am 30. Juni 1887 in die Klinik gebracht werden musste.

Status praesens. Mitteltgrosser, nicht besonders kräftig gebauter alter Mann. Sensorium völlig frei. Temperatur 37°, Puls 84, Respiration 32.

Das Gesicht ist eigenthümlich dunkel geröthet, zeigt hier und da eine leichte Abschilferung der Epidermis, ist aber nicht geschwollen, mit Ausnahme der Unterlippe, welche ziemlich stark wulstig angeschwollen erscheint. Im Gesicht ist sonst nichts Bemerkenswerthes vorhanden. Dagegen besteht eine starke allgemeine Stomatitis: die ganze Mundschleimhaut ist geröthet, das Zahnfleisch gelockert, unangenehmer Foetor ex ore, beständige Salivation. Die Zunge im Ganzen angeschwollen und schwer beweglich, so dass die Sprache des Kranken undeutlich und schwer verständlich ist. Auch das Schlucken ist sehr mühsam und schmerzhaft.

Der Hals ist kurz und gedrunken, ebenso der Brustkorb kurz und tief. Die Athmung ist beschleunigt, costo-abdominal. Die physikalische Untersuchung der Lungen ergiebt im Ganzen normale Verhältnisse. Nur etwas verlängerte Expiration und am Rücken vereinzelte trockene bronchitische Geräusche. Herzbefund normal. Puls regelmässig. Abdomen weder aufgetrieben, noch schmerzhaft. Leber und Milz nicht vergrössert. Harn strohgelb, ohne Eiweiss.

Die Arme liegen in halb gebeugter Stellung auf dem Bett. Von der Ellenbogengegend an sind die Vorderarme bis über die Mitte herab beiderseits ziemlich stark ödematös geschwollen. An den Oberarmen und den Händen kein Oedem. Die Haut oberhalb des Oedems ist wenig verändert,

nur etwas geröthet. Dagegen besteht überall eine grosse Druckempfindlichkeit, so dass man die Arme kaum stärker anfassen kann. Passive Bewegungen sind ebenfalls sehr schmerzhaft. Activ können in den Schulter- und Ellenbogengelenken nur ganz geringe Bewegungen ausgeführt werden, während die Finger ziemlich gut beweglich sind.

An den unteren Extremitäten sind keine Oedeme vorhanden. Die Beine liegen gestreckt im Bett, werden nur mühsam bewegt und sind gegen Druck und bei passiven Bewegungen ebenfalls allenthalben sehr schmerzhaft. Die Patellarreflexe scheinen noch etwas vorhanden zu sein, sind aber jedenfalls nicht deutlich. Hautreflexe von den Fusssohlen aus deutlich. Die Sensibilität der Haut nach allen Richtungen hin normal. — Blase normal entleert.

2. Juli. Trotz Salicylsäure und Antipyrin haben die Schmerzen nicht nachgelassen. Auch die Stomatitis ist unverändert (desinficirende Ausspülungen). Die Bronchitis hat namentlich links hinten unten zugenommen. Temperatur gestern 37,8°, heute Abend 38,5°. Deutliche Dyspnoe. Respiration zwischen 36 und 44.

4. Juli. Zustand im Wesentlichen unverändert. Das Gesicht ist immer noch eigenthümlich stark geröthet. Die Anschwellungen an den Vorderarmen auch völlig unverändert. Schon der leiseste Druck und jeder Versuch passiver Bewegung rufen die heftigsten Schmerzen hervor, von denen nur die Finger verschont geblieben sind. Die active Beweglichkeit der Arme ist bis auf kleine Reste geschwunden. Der passiv etwas erhobene Arm fällt beim Loslassen völlig schlaff herab. Finger beweglich.

Auch die Beine sind in den Hüft- und Kniegelenken fast unbeweglich. Etwas besser ist die Beweglichkeit in den Füßen. Druck auf die Muskeln und die Gegend der Nervenstämme ist sehr schmerzhaft.

Patellarreflexe nicht deutlich. Elektrische Untersuchung bei der grossen Schmerzhaftigkeit kaum ausführbar. Trotz ziemlich starker Ströme kann an den Extremitäten nirgends, weder vom Muskel noch vom Nerv aus, eine Zuckung erzielt werden. Die Erregbarkeit für beide Stromesarten scheint erloschen oder mindestens sehr stark herabgesetzt zu sein.

Abends tritt plötzlich höheres Fieber ein: 40,4°. Ueber den unteren Lungenlappen, besonders rechts, hört man feines Rasseln und bronchiales Expirium.

5. Juli. Zustand verschlimmert. Patient kann kaum verständlich sprechen, schluckt sehr schlecht, verschluckt sich leicht. Beim Schlucken kommt mehrmals auch die Flüssigkeit zur Nase wieder heraus. Viel Hustenreiz, aber nur unvollkommene Hustenstösse.

Hohes Fieber: 39,0° bis 40,7°. Puls 108. Respiration 40.

6. Juli. Die Stomatitis ist besser geworden, so dass die Schmerzen im Munde nachgelassen haben. Dagegen sind die Schmerzen in den Extremitäten noch ebenso heftig. Erscheinungen starker Bronchopneumonie, besonders rechts.

7. Juli. Die Hyperästhesie der Weichtheile an den Armen und Beinen sehr gross. Völlige Unbeweglichkeit der Extremitäten. Seit heute besteht auch eine deutliche Ptosis des rechten oberen Augenlids. Auch die Bulbusbewegungen, besonders beiderseits nach innen, sind zweifellos be-

schränkt. An den vom Facialis innervirten Muskeln scheint die Beweglichkeit normal zu sein. Schlucken und Zungenbewegungen sehr erschwert.

Die elektrische Erregbarkeit der Extremitätenmuskeln scheint erloschen zu sein. Hautreflexe von den Fusssohlen aus sind aber noch deutlich vorhanden. — Respiration sehr mühsam. Anhaltend hohes Fieber (bis 40,7°). Am Rücken rechts hinten unten Dämpfung und Bronchialathmen. Im Harn eine Spur Eiweiss.

Nachmittags tritt plötzlich starke Cyanose ein. Trotz kalter Uebergiessungen, Campherinjectionen und dergleichen gelingt es nicht, die Respiration wieder in Gang zu bringen. Tod Nachmittags 1/25 Uhr.

Die Diagnose des soeben beschriebenen Krankheitsfalles war anfangs eine recht unsichere. Zuerst dachte ich an die Möglichkeit einer Trichinosis. Der Anfang der Krankheit mit gastrischen Erscheinungen, die später folgenden Muskelschmerzen, die Oedeme an den Armen — alle diese Erscheinungen liessen sich wohl mit der Annahme einer Trichineninvasion in Einklang bringen. Da indessen der Genuss von trichinösem Schweinefleisch auf Grund aller Erkundigungen höchst unwahrscheinlich wurde, da auch das klinische Krankheitsbild keineswegs vollkommen den gewöhnlichen Erscheinungen der Trichinosis entsprach (Fehlen von Oedemen der Augenlider, von Durchfällen u. A.), während das Vorhandensein wirklicher Lähmungen immer deutlicher hervortrat, so glaubte ich mit ziemlich grosser Bestimmtheit eine multiple Neuritis annehmen zu dürfen. Die rasch entstandenen, ausgedehnten Lähmungen, die starken Schmerzen in den Armen und Beinen, die Abschwächung der Patellarreflexe und endlich das Erlöschen der elektrischen Muskeleerregbarkeit waren Krankheitssymptome, welche die multiple Neuritis ja häufig genug mit voller Sicherheit richtig erkennen lassen.

Nach dem Tode des Kranken bemühte ich mich daher zunächst eine grössere Menge kleinerer und grösserer Nervenäste möglichst frisch zur Untersuchung zu erhalten. Da die ausgeprägtesten Lähmungen und Schmerzen von Anfang an in beiden Deltoideis bestanden hatten, untersuchten wir zunächst mehrere Muskelendäste der Nn. axillares, ferner aber auch Stücke vom Radialis, Medianus, Cruralis und anderen peripheren Nerven. Die Stücke wurden 24 Stunden in Osmiumsäure gehärtet und dann an Zupfpräparaten untersucht. Zu meiner Verwunderung fand ich aber an allen diesen Nerven durchaus normale Verhältnisse; kaum hier und da eine etwas atrophisch aussehende Faser, keine Spur von den so charakteristischen und leicht nachweisbaren Zerfallserscheinungen des Nervenmarks bei der multipeln Neuritis.

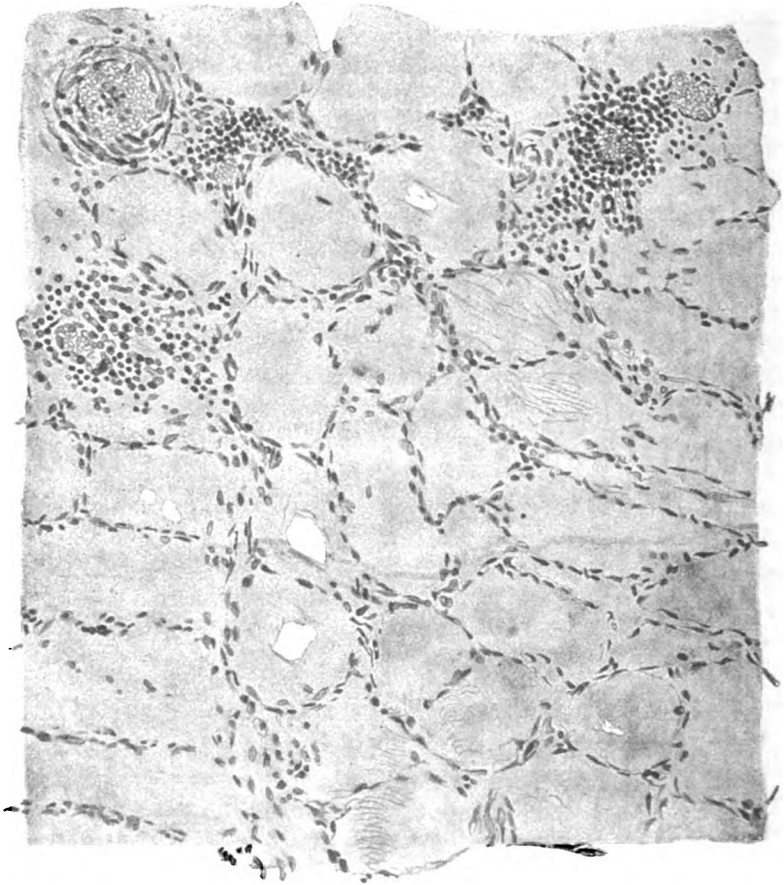
Zu ganz anderen Ergebnissen führte dagegen die Untersuchung der Muskeln. Ihr makroskopisches Ansehen hatte zwar nichts sehr Auffallendes. Ihre Farbe war etwas blasser und gelblicher, als normal. An frisch in Kochsalzlösung untersuchten Zupfpräparaten der Muskeln fiel aber sofort auf, dass man normale Muskelfasern mit erhaltener Querstreifung fast gar nicht sah. Die meisten Fasern hatten ihre Querstreifung völlig verloren und zeigten durchweg eine starke feinkörnige Trübung. Durch Zusatz von Aether verschwanden die Körnchen nicht, auch liessen sich dieselben mit Osmiumsäure nicht schwarz färben. Es handelte sich somit nicht um eine fettige Degeneration der Muskeln. In manchen Fasern sah man eine wellige Längsstreifung der Muskeln und die ausgesprochene Neigung, in Längsfibrillen zu zerfallen. Neben den körnig getrühten Fasern sah man auch breite, hyalin aussehende, resp. wachsig degenerierte Fasern. Die breiteren hyalinen Fasern waren vielfach im Begriff, in grössere, unregelmässige, seitlich zum Theil etwas ausgebauchte Querscheiben zu zerfallen. Einen verschmälerten, atrophischen Eindruck machten nur ganz vereinzelte, Fasern, während manche derselben umgekehrt wie gequollen und verbreitert aussahen. Zusatz von Essigsäure liess die Muskelkerne in vermehrter Zahl (siehe unten) deutlich hervortreten. Sehr auffallend machten sich schon in den frischen Zupfpräparaten die vielen weiten und stark gefüllten Blutcapillaren zwischen den Muskelfasern bemerkbar.

Die soeben beschriebenen Veränderungen konnten wir an zahlreichen, aus allen möglichen Körpermuskeln entnommenen Stückchen nachweisen. Am stärksten waren die Veränderungen an den Deltoideis und Oberarmmuskeln. An den Vorderarmen zeigten die Muskeln auf der Streckseite verhältnissmässig noch mehr normale Fasern, als auf der Beugeseite. An den unteren Extremitäten schienen die *M. gastrocnemii* am wenigsten befallen zu sein. Völlig normal erwies sich aber die Musculatur nirgends. Da der Kranke in den letzten Tagen vor dem Tode Bewegungsstörungen beim Schlucken, in der Zunge und in den Augenmuskeln (*Ptoxis*, *Parese* der *Recti interni*) gezeigt hatte, so wurden auch die Pharynxmusculatur, die Zungenmuskeln, der *Levator palpebrae* und *Rectus internus oculi* der einen Seite mikroskopisch untersucht. Auch in allen diesen Muskeln liessen sich aufs Deutlichste dieselben krankhaften Veränderungen nachweisen.

Weiteren Aufschluss über die Natur der Erkrankung ergab die spätere Untersuchung von Schnittpräparaten der in Alkohol und in Müller'scher Lösung gehärteten Muskeln (siehe Abbildung). Die



Fasern selbst zeigen auch hier, wo sie der Länge nach getroffen sind, keine Querstreifung, sondern haben durchweg ein ganz verwaschenes blasses Aussehen. Hier und da sieht man auch noch in den Schnitten die Neigung zum Zerfall in Querscheiben. Bemerkenswerth ist, dass eine grössere Anzahl quer getroffener Fasern deut-



liche Vacuolenbildung (auf dem Querschnitt 1 bis 2 und mehr Lücken) zeigen. Sehr auffallend ist die Vermehrung der Muskelkerne, welche in nur ganz kurzen Abständen, ja an manchen Stellen fast unmittelbar neben einander liegend, die Grenzen der Muskelfasern besetzen. Was an den frischen Präparaten aber noch gar nicht deutlich hervortrat, ist das Vorhandensein zahlreicher Herde von echter interstitieller Myositis. Um manche

Quer- oder Längsschnitte der getroffenen, reichlich mit Blut gefüllten Gefässe sieht man Anhäufungen von Rundzellen, während an anderen Stellen, auch ohne dass ein Gefässdurchschnitt daneben liegt, kleinere oder grössere Herde von dicht aneinandergelagerten Rundzellen sichtbar sind. An einigen wenigen Stellen scheint zwischen den Muskelfasern bereits eine Neubildung von Bindegewebe eingetreten zu sein doch kann es sich hierbei vielleicht auch um schon früher vorhandenes interstitielles Gewebe handeln.

Das Rückenmark (in Müller'scher Lösung gehärtet) wurde nach verschiedenen Methoden untersucht. Von Wichtigkeit ist, dass an den grossen Ganglienzellen der Vorderhörner weder im Hals-, noch im Lendenmark eine Abweichung vom gewöhnlichen Verhalten nachweislich vor. An den Weigert-Präparaten fiel ein etwas geringer Fasergehalt in den vorderen Abschnitten der Goll'schen Stränge und auch an einigen Stellen der Seitenstränge auf. Doch ist dieses Verhalten wohl kaum mit der letzten Erkrankung des Patienten in Zusammenhang zu bringen, sondern dürfte vielleicht eher als eine Altersveränderung (Patient war 70 Jahre alt) aufzufassen sein.

Die übrige von Herrn Collegen Hauser ausgeführte Section ergab keine weiteren in Bezug auf die letzte Erkrankung bemerkenswerthen Veränderungen. Eine alte geheilte Fissur des Stirnbeins, geringe Tuberculose der rechten Lungenspitze, mässige Atheromatose der Aorta und eine Schnürfurche der Leber hatten kein besonderes klinisches Interesse. Die unteren Lungenlappen zeigten ziemlich starke Bronchitis und einzelne lobuläre Entzündungsherde. Hervorzuheben ist noch ein leichter acuter Milztumor.

Nach all diesen Ergebnissen der anatomischen Untersuchung konnte es nicht mehr zweifelhaft sein, dass die anatomische Grundlage der im Leben beobachteten Krankheitserscheinungen eine schwere ausgebreitete entzündliche Erkrankung fast der gesammten willkürlich beweglichen Körpermusculatur gewesen war. Dass es sich um ein „primäres“ Muskelleiden handelte, folgte aus der Abwesenheit aller sonstigen in Betracht zu ziehenden Veränderungen. Insbesondere zeigten die peripherischen Nerven und das Rückenmark, nach den verschiedensten Methoden untersucht, keine nachweisbare Erkrankung. So wurde mir die Zusammengehörigkeit meines Falles mit der damals vor Kurzem veröffentlichten, durch mündliche Mittheilung aber mir schon länger bekannten Beobachtung E. Wagner's über acute Polymyositis zur Gewissheit.

Wie aus den einleitenden Bemerkungen zu diesem Aufsätze hervorgeht, finden sich in der bisherigen Literatur die genauen Be-

schreibungen von 10 Fällen (zwei von E. Wagner, zwei von Unverricht, je einer von Potain, Hepp, Löwenfeld, Plehn, Jacoby und Prinzing), welche mit Bestimmtheit zur primären acuten Polymyositis gerechnet werden können. Hierzu kommt als elfter Fall meine im Obigen ausführlich mitgetheilte eigene Beobachtung hinzu. So klein diese Gesamtzahl auch ist, so dürfte es doch bei der verhältnissmässig grossen Uebereinstimmung der einzelnen Krankheitsfälle schon jetzt möglich sein, auf Grund aller bisherigen Beobachtungen ein einigermaassen vollständiges und übersichtliches Krankheitsbild des Polymyositis zu geben.

Dass Alter und Geschlecht keine besonders grosse Rolle in der Aetiologie der Krankheit spielen, scheint bereits jetzt sicher zu sein. Von den elf Fällen, welche wir unserer Betrachtung zu Grunde legen, betreffen vier das weibliche, sieben das männliche Geschlecht, was also vielleicht auf ein geringes Vorwiegen des letzteren hinzuweisen scheint. Fast alle Altersklassen — mit Ausnahme des eigentlichen Kindesalters — sind vertreten. Die Beobachtung Potain's betrifft einen 17jährigen Knecht, diejenige Plehn's einen 22jährigen Färber. Im Gegensatz zu diesen verhältnissmässig jugendlichen Kranken war mein Patient ein bereits 70jähriger Gärtner. Die Kranken Löwenfeld's und Prinzing's waren beide 50 Jahre alt. Immerhin kann man im Allgemeinen sagen, dass die Krankheit vorzugsweise im mittleren Lebensalter aufzutreten scheint. Irgend eine Beziehung derselben zu der Berufsarbeit der Befallenen lässt sich bis jetzt nicht nachweisen.

Auch sonstige ursächliche Momente, welche auf die Entstehung der Krankheit von Einfluss gewesen sein könnten, haben sich bisher niemals nachweisen lassen. In fast allen bisher beobachteten Fällen konnten die Kranken gar keine besondere Ursache für ihr Leiden angeben. Weder Erkältungen, noch, was vielleicht besonders hervorgehoben zu werden verdient, körperliche Anstrengungen scheinen von wesentlicher Bedeutung für den Eintritt der Krankheit zu sein. Mehrere Patienten hatten freilich eine Lebensstellung, die mit schwerer körperlicher Arbeit verbunden war; doch scheint letztere in keinem Falle über das gewöhnliche Maass hinausgegangen zu sein. Mit Bezug auf die bekannten Beziehungen, welche die Polyneuritis zum chronischen Alkoholismus hat, mag hervorgehoben werden, dass bei der Polymyositis dieses Moment bisher in keiner Weise hervorgetreten ist. Weniger bestimmt können wir uns dagegen über das Verhältniss der Polymyositis zur Tuberculose aussprechen. Da letztere auffallend häufig bei Kranken mit

Polyneuritis beobachtet worden ist, haben wir diesem Punkt auch in Bezug auf die Polymyositis Aufmerksamkeit geschenkt. Dabei zeigte sich nun, dass unter sechs Fällen, von denen genauere Sectionsbefunde vorlagen, 3 mal (zwei Fälle von Wagner, mein Fall) sichere Tuberculose der einen Lungenspitze, wenn auch freilich in geringer Ausdehnung, angegeben ist. In dem Prinzing'schen Falle fand sich in der einen Lungenspitze eine „alte bindegewebige pigmentirte Narbe“. In zwei Fällen (Unverricht, Hepp) kann dagegen die Abwesenheit von Tuberculose sicher angenommen werden. Ob hiernach das gleichzeitige Vorkommen von Polymyositis und Tuberculose (in sechs Fällen wahrscheinlich 4 mal) nur auf einem Zufall beruht oder auf irgend einen inneren Zusammenhang hinweist, wie man ihn für die Polyneuritis wohl anzunehmen geneigt sein kann, mag dahingestellt bleiben. Jedenfalls sollte diesem Punkte auch fernerhin einige Aufmerksamkeit geschenkt werden.

Der Beginn der Krankheit erfolgt selten plötzlich, wie in dem Falle von Plehn, meist mehr oder weniger langsam und allmählich. Im Allgemeinen scheinen die mehr acut verlaufenden Fälle auch einen rascheren, die Fälle mit länger dauerndem Verlaufe einen langsameren Anfang zu zeigen. Dabei treten, insbesondere in den acuteren Fällen, anfänglich häufig gewisse Allgemeinerscheinungen auf, welche noch nicht von der örtlichen Muskelerkrankung unmittelbar abhängen. Diese Allgemeinerscheinungen bestehen in allgemeinem Unwohlsein, in Mattigkeit, Störung des Appetits, Schwindel und Kopfschmerzen. In meinem Falle waren anfangs deutliche gastrische Symptome, Uebelkeit und Erbrechen, vorhanden, ebenso in dem zweiten Falle Unverricht's. Ein anfängliches rasches und hohes Ansteigen des Fiebers unter Schüttelfrost ist bisher nicht beobachtet worden. Bei der zweiten (neueren) Beobachtung Wagner's sind die Anfangserscheinungen der Polymyositis etwas verwischt, weil die Krankheit bei einem tuberculösen Mädchen auftrat, welches kurz vor dem Beginn der Muskelerkrankung auch eine Steigerung seiner Brustbeschwerden erfahren hatte.

Neben den genannten allgemeinen Anfangserscheinungen machen sich nun sehr bald die örtlichen Symptome geltend, welche der ganzen Krankheit das Hauptgepräge geben. Sie treten meist ziemlich gleichzeitig mit allen übrigen Zeichen der Krankheit auf, können aber, wie z. B. in unserem Falle, sich auch erst mehrere Tage später einstellen. Zunächst handelt es sich wohl immer nur um subjective schmerzhaft empfindungen, etwa vergleichbar den „rheumatischen Schmerzen“. Die Schmerzen haben ihren Sitz beson-

ders in den Beinen und Armen, im Rücken und Kreuz, und zwischen den Schultern. Sie sind anfangs nicht immer gleich so heftig, dass sie die Gebrauchsfähigkeit der Glieder völlig hemmen, nehmen aber bald rascher, bald langsamer an Stärke und Ausdehnung immer mehr zu. Oft haben sie einen krampfartigen Charakter, so dass die Kranken das ausgesprochene Gefühl der Spannung und der schmerzhaften Zusammenziehung in den Muskeln haben.

Mit der Steigerung dieser Symptome, wobei auch die objectiven örtlichen Veränderungen in den Muskeln bald deutlicher zu Tage treten, wird die Unbeweglichkeit der Kranken allmählich immer grösser. Letztere werden bald völlig bettlägerig und ihre Hülfslosigkeit nimmt stetig zu. Meist liegen die Kranken auf dem Rücken mit gestreckten Beinen und leicht gebeugten Armen. In den Armen leidet die Beweglichkeit vor Allem in den Schulter- und Ellenbogengelenken, während die Beweglichkeit der Finger oft auffallend lange ganz oder wenigstens grösstentheils ungestört bleibt. Die Beine werden zuweilen später und in geringerem Grade befallen, als die Arme. Doch können auch sie schliesslich die stärksten Bewegungsstörungen zeigen. Auch hier scheinen die Füsse oft länger beweglich zu bleiben, als Ober- und Unterschenkel.

In den Muskeln des Rumpfes und des Halses treten die Erscheinungen meist etwas später auf, als in den Extremitäten. Doch können Kreuz- und Nackenschmerzen auch schon zu den Anfangssymptomen der Krankheit gehören. Deutliche Schmerzhaftigkeit der Sternocleido-Mastoidei erwähnt Unverricht, eine auffallend starke Betheiligung der Bauchmuskeln hebt Löwenfeld besonders hervor. Bei Weitem am Wichtigsten ist aber die Erkrankung solcher Muskeln, deren Functionsstörung zu den gefährlichsten Erscheinungen Anlass giebt, die Erkrankung der Athemmuskeln und der Schlingmuskulatur. Von der ersteren sind es offenbar die Intercostales, welche am häufigsten ergriffen werden und ihre Function schliesslich so völlig einstellen können, dass die Respiration nur noch mit dem Zwerchfell möglich ist. Dass hierdurch die wichtigsten Folgen für den gesammten Krankheitsverlauf eintreten können, liegt auf der Hand. Von noch leichter ersichtlicher Bedeutung ist die Betheiligung der Schlingmuskeln, welche sich durch eintretende Schluckbeschwerden zu erkennen giebt und schliesslich zur Unmöglichkeit jeglicher Nahrungsaufnahme führen kann. In dem Falle von Hepp bestand auch eine Lähmung des Gaumensegels. Wir werden bei der Schilderung des weiteren Krankheitsverlaufs auf alle diese Verhältnisse noch einmal zurückkommen.

Die Muskeln des Kopfes können ebenso, wie die Pharynx-musculatur, in leichteren Fällen frei bleiben (Plehn), in den schwersten Erkrankungen bleiben aber auch sie nicht verschont. In dieser Beziehung ist namentlich die von mir oben beschriebene Beobachtung von Wichtigkeit. An der mimischen Gesichtsmusculatur konnte zwar eine deutliche Bewegungsstörung nicht nachgewiesen werden, wohl aber an der Zunge und an den Augen. Die Sprache des Kranken war undeutlich, das Hervorstrecken der Zunge erschwert. Ausserdem bestanden Ptosis des einen Augenlids und eine zweifellose Beeinträchtigung der Augenbewegungen. Dementsprechend konnte ich auch durch die mikroskopische Untersuchung in den Muskelfasern der Zunge und der äusseren Augenmuskeln (insbesondere im Levator palpebrae sup. und Rectus internus) ausgesprochene krankhafte Veränderungen nachweisen. Ueber subjective Schmerzempfindungen in diesen Gebieten wurde nicht besonders geklagt.

Wenn sich somit die Erkrankung der Muskeln bei der Polymyositis zunächst durch die Schmerzen und die Störungen der willkürlichen Bewegungen kundgibt, so sind gewisse Veränderungen der Muskeln doch auch schon durch die objective äussere Untersuchung nachweisbar. Hervorzuheben ist hier zunächst noch einmal die starke Druckempfindlichkeit der befallenen Muskeln. Dieselbe zeigt sich bald in mehr allgemeiner Ausbreitung, bald sind, wie insbesondere in dem Falle von Hepp, die Ansatzstellen der Muskeln an den Sehnen besonders schmerzhaft. Sehr stark tritt die Empfindlichkeit der Muskeln auch bei allen passiven Bewegungsversuchen hervor.

Dass die Muskeln manchmal auch selbst im Ganzen geschwollen sind und ein vermehrtes Volumen haben, ist höchst wahrscheinlich. Da in solchen Fällen aber meist, wie wir sogleich sehen werden, auch die Haut und die sonstigen Weichtheile an der Schwellung Theil nehmen, so ist die Anschwellung der Muskeln im Besonderen gewöhnlich nicht leicht festzustellen. Indessen macht die Gesamtschwellung, insbesondere in den Extremitäten, zuweilen doch schon klinisch den deutlichen Eindruck, dass sie mehr von einer Volumszunahme der tieferen, als der oberflächlicheren Theile abhängt. So hebt z. B. Wagner schon in der Krankengeschichte seines Falles besonders hervor, dass der Fingerdruck in der Haut keine Grube zurückliess. Die Contouren der einzelnen Muskelbäuche verwischen sich und die Extremitäten zeigen ein unförmliches Aussehen.

Im Einzelnen zeigt die Art und die Ausbreitung der Muskelschwellung manche Verschiedenheiten, welche wohl hauptsächlich

von dem Grade und der Verlaufeigenthümlichkeit des entzündlichen Processes in den Muskeln abhängen. An manchen Stellen und zu manchen Zeiten fühlen sich die erkrankten Muskeln hart und prall an, andere Stellen bieten mehr ein weiches, ja fast fluctuirendes Gefühl dar. In Fällen, welche einen mehr chronischen Verlauf nehmen, sind zuweilen in den Muskeln auch mehr umschriebene knotige Anschwellungen fühlbar. Freilich hat man sich hierbei vor einer Verwechslung mit tiefliegenden Blutergrüssen zu hüten, wie dies namentlich aus der Beobachtung Prinzing's hervorgeht.

Fast niemals tritt die Anschwellung an allen Körpermuskeln zu gleicher Zeit hervor, sondern die einzelnen Körperabschnitte werden in wechselnder Reihenfolge nach einander befallen. Im Allgemeinen werden gewöhnlich die Extremitäten früher ergriffen, als der Stamm. In den mehr chronisch verlaufenden Fällen können die Anschwellungen mehrfach bald in diesem, bald in jenem Theile auftreten und wieder nachlassen. Auch bei acutem Krankheitsverlaufe hat man mehrfach ein Zurückgehen der anfänglich stärkeren Anschwellungen beobachtet. Hält die Krankheit lange an, so wird manchmal in einzelnen Muskelgruppen sogar schliesslich eine deutliche Atrophie — wohl als Ausgang des entzündlichen Processes — bemerklich, wie dies namentlich Löwenfeld an den Oberarmen beobachtet hat.

Wie soeben schon bemerkt, betheiligen sich die den Muskeln benachbarten und die darüber liegenden Weichtheile, sowie die Haut selbst fast immer an der ödematösen Anschwellung. Hierdurch entsteht erst die Gesammtanschwellung der betroffenen Theile, welche sehr beträchtliche Grade erreichen kann und entschieden sehr an die Hautödeme bei der trichinösen Muskelentzündung erinnert. Man wird wohl nicht fehl gehen, wenn man diese Schwellungen zu den „collateral-entzündlichen Oedemen“ rechnet. Schon die zuweilen (siehe unten) beobachtete Röthung der Haut spricht für den entzündlichen Charakter derselben. Im zweiten Fall Unverricht's war die Betheiligung der Haut an dem entzündlichen Prozesse so stark, dass der Autor für diesen Fall sogar die Bezeichnung „Dermatomyositis“ gewählt hat.

Entsprechend dem häufig stärkeren Befallensein der oberen Extremitäten sind hier auch die Oedeme gewöhnlich ausgesprochener, als an den Beinen. Dabei bleiben oft die Hände ganz oder fast ganz frei von Oedem, was gleichfalls der gewöhnlich nur wenig gestörten Beweglichkeit der kleinen Handmuskeln entspricht. Da ferner die Hauptmasse der Musculatur in der oberen Hälfte des Vorderarms gelegen ist, so zeigt sich auch hier und in der Gegend

des Ellenbogengelenks die stärkste ödematöse Schwellung. So erhalten die Vorderarme bei dem Freibleiben der Handgelenksgegend eine eigenthümliche spindelförmige Gestalt, wie dies namentlich in meinem Falle und bei den Kranken Wagner's und Hepp's deutlich hervortrat und mir für die Polymyositis charakteristisch zu sein scheint.

Ausser an den Armen treten die Hautödeme auch am Rumpf und an den unteren Extremitäten auf. Im Gesicht wird geringes Oedem auch zuweilen beobachtet, doch erreicht es hier selten einen höheren Grad, ein Umstand, der in Bezug auf die Differentialdiagnose zwischen Polymyositis und Trichinosis von Wichtigkeit sein kann.

Der entzündliche Charakter der Oedeme zeigt sich, wie oben schon kurz erwähnt, an der oft auffallenden Röthe der Haut über den ergriffenen Theilen. Diese Erscheinung ist offenbar für die Polymyositis sehr charakteristisch und wird in den meisten Krankengeschichten besonders hervorgehoben. Bei der gleichzeitigen Schwellung der Haut kann sie anfänglich leicht zu der fälschlichen Annahme eines Erysipels führen. Bei meinem Kranken war die Hautröthe am meisten im Gesicht auffallend. Der behandelnde Arzt hatte anfangs geglaubt, dass es sich um ein Erysipel handle. In anderen Fällen zeigte sich die erysipel-ähnliche Röthe besonders an den Armen (Wagner u. A.). Indessen wird man auch den Gedanken nicht ganz abweisen können, dass die Hautröthe zuweilen nicht nur einfach-entzündlicher Natur ist, sondern als Erythem aufzufassen ist, ähnlich wie es bei verschiedenen Infectiouskrankheiten oder nach der Aufnahme von gewissen Arzneistoffen in den Körper vorkommt. Hierfür spricht insbesondere der Umstand, dass ausser der gewöhnlichen diffusen Hautröthung auch andersartige Exantheme bei der Polymyositis wiederholt beobachtet worden sind. So beschreibt Löwenfeld eine fleckige Röthung der Haut, Plehn einen roseola-ähnlichen Ausschlag. Unverricht sah in seinen beiden Fällen einen Ausschlag, welcher einer Urticaria ähnlich war. In dem Falle von Plehn traten am Rumpf und an den Oberschenkeln auch subcutane Blutungen auf und endlich entwickelte sich bei demselben Kranken auch ein deutlicher Herpes labialis. Kurz, man sieht, dass die Haut sich in mannigfacher Weise an dem Krankheitsprocess betheiligt, und dass nicht alle Veränderungen derselben in gleicher Weise aufzufassen sind.

Bemerkenswerth ist auch die mehrfach (Unverricht, Löwenfeld, Hepp) hervorgehobene starke Neigung zur Schweissbildung, eine Erscheinung, welche sehr an das gleiche Verhalten in



manchen Fällen von multipler Neuritis, von Trichinosis und von acutem Gelenkrheumatismus erinnert. Zur Erklärung dieser vermehrten Schweissproduction könnte man am ehesten an die im Körper stattfindende Bildung derartiger chemischer Stoffe denken, welche die Schweissdrüsen zu vermehrter Thätigkeit anregen. Vielleicht ist es nicht nur Zufall, dass gerade Erkrankungen, an denen die Muskeln theilhaft sind, ebenso wie jede stärkere Muskelanstrengung, besonders leicht lebhaftes Schweisssecretion hervorrufen.

Bei den nahen klinischen Beziehungen, welche die Polymyositis zur Polyneuritis hat, muss in der Folgezeit auf das Vorhandensein nervöser Krankheitserscheinungen noch mehr geachtet werden, als dies bisher geschehen ist. Die Angaben in den vorliegenden Krankengeschichten sind in dieser Beziehung meist noch recht lückenhaft. Ich glaubte bei meinem Fall eine Druckschmerzhaftigkeit auch in den Nervenstämmen gefunden zu haben. Doch ist hier bei der allgemeinen Empfindlichkeit der Weichtheile eine Täuschung leicht möglich. In dem Plehn'schen Fall wird besonders hervorgehoben, dass die Nervenstämmen selbst keine auffallende Schmerzhaftigkeit zeigten. Wenn sich die Aufmerksamkeit künftig überhaupt mehr auf die Unterscheidung der neuritischen und der myositischen Processe richtet, wird sich zeigen, in wie weit derartige Unterschiede diagnostische Verwerthung finden können. Sensibilitätsstörungen sind in den Fällen reiner Polymyositis in stärkerem Grade jedenfalls nicht vorhanden. Löwenfeld giebt die Sensibilität ausdrücklich als normal an. Hepp spricht von einer gesteigerten Sensibilität, was wohl durch die bekannte Hyperästhesie entzündeter Theile zu erklären ist. Wagner erwähnt, dass die farado-cutane Sensibilität herabgesetzt, die Sensibilität im Uebrigen aber normal gewesen sei. Ich selbst konnte, soweit eine genauere Prüfung überhaupt möglich war, nach keiner Richtung hin eine Störung der Sensibilität nachweisen, und dies wird, wie gesagt, wohl die Regel sein. Deutliche Veränderungen in dieser Beziehung würden stets an das Vorhandensein neuritischer Processe denken lassen.

Ueber das Verhalten der Reflexe kann ich angeben, dass die Hautreflexe von den Fusssohlen aus in meinem Falle bis fast zum Tode des Kranken deutlich, wenn auch nicht stark, erhalten blieben. Die Patellarreflexe dagegen waren, wenn auch nicht völlig erloschen, so doch nur sehr schwach und undeutlich. Hepp giebt an, dass die Patellarreflexe in seinem Fall völlig fehlten; Löwenfeld fand sie dagegen erhalten. Wahrscheinlich handelte es sich hierbei um Unterschiede, welche theils von dem mehr oder weniger

starken Ergriffensein des Quadriceps, theils wahrscheinlich auch von Nebenumständen (Oedeme, Muskelspannung u. dgl.) abhängen. Sehr interessant wäre, namentlich in den früheren Stadien der Krankheit, eine eingehende Untersuchung der elektrischen Erregbarkeitsverhältnisse in den Muskeln. Doch stösst diese Untersuchung theils wegen der Schmerzhaftigkeit, theils wegen der Oedeme auf grosse Schwierigkeiten. Sicher ist, dass bei vorgeschrittener Krankheit die Muskeleregbarkeit gegen beide Stromesarten in hohem Grade herabgesetzt, ja sogar ganz aufgehoben sein kann, wie dies zuerst Hepp nachgewiesen hat und ich für meinen Fall bestätigen muss. Damit hängt dann wohl unmittelbar zusammen, dass der erkrankte Muskel auch vom Nerven aus, selbst wenn dieser an sich normal ist, nicht mehr in Contraction versetzt werden kann. Die einfache quantitative Herabsetzung der elektrischen Muskeleregbarkeit bei der Polymyositis entspricht dem gleichen Verhalten bei der trichinösen Muskelentzündung, wie es namentlich durch die Untersuchungen von Nonne<sup>1)</sup> und Höpfner festgestellt ist. Wahrscheinlich wird man bei künftigen genauen elektrischen Untersuchungen auch qualitative Zuckungsänderungen der Muskeln in den früheren Stadien der Polymyositis finden.

Ueber das Vorkommen stärkerer Gehirnerscheinungen, wie sie z. B. im Beginne der multiplen Neuritis nicht selten sind, ist bisher nichts bekannt. Das Bewusstsein der Kranken mit Polymyositis blieb in den bisher beobachteten Fällen ungetrübt und auch alle sonstigen Zeichen einer stärkeren Betheiligung des Hirns fehlten vollkommen. Nur in den acut verlaufenden Fällen klagten die Kranken über etwas Kopfschmerz und Schwindel. Auch Schlaflosigkeit, deren Entstehung freilich vielleicht nur von den heftigen Schmerzen abhängt, verdient hervorgehoben zu werden, zumal dieses Symptom auch für die Trichinosis als charakteristisch gilt.

Wenden wir uns jetzt dem Verhalten der übrigen Organe bei der Polymyositis zu, so verdient zunächst die Betheiligung der Schleimhaut in der Mund- und Rachenhöhle unsere Aufmerksamkeit. Schon in dem Potain'schen Fall wird erwähnt, dass während der Krankheit wiederholte „Anginen“ auftraten; in dem Falle von Hepp bestand wenigstens beim Beginn des Leidens eine deutliche Angina. Besonders stark in den Vordergrund trat aber die Schleimhauterkrankung bei meinem Patienten, bei welchem fast während der ganzen Krankheit die quälenden Erscheinungen einer heftigen

---

1) Zeitschrift für klinische Medicin. Bd. XV. S. 469.

Stomatitis (Foetor ex ore, Salivation, Schmerzen beim Sprechen und Kauen) mit begleitender geringerer Angina vorhanden waren. Wie diese Complication aufzufassen sei, lässt sich freilich zur Zeit noch nicht sicher sagen. Dass es sich nur um eine Zufälligkeit handelt, ist mir nicht wahrscheinlich. Eher würde ich an eine Analogie der Schleimhautaffection mit den entzündlichen Zuständen in der äusseren Haut (s. o.) denken; doch müsste zur Sicherung dieser Annahme erst noch der genauere Nachweis einer Erkrankung der unter der Schleimhaut gelegenen Musculatur erbracht werden. Zuweilen könnte es sich auch um ähnliche katarrhalische Entzündungen handeln, wie sie bei allgemeinen Infectionskrankheiten häufig genug auftreten. In Bezug auf die mehrfach bei Kranken mit Polymyositis erwähnte vermehrte Salivation muss noch bemerkt werden, dass dieselbe zuweilen auch nur die Folge der eingetretenen Schluckbehinderung ist.

Die übrigen inneren Organe theilnehmen sich unmittelbar nur in geringem Grade an der Erkrankung. Am meisten beachtenswerth ist wohl das Verhalten der Milz, welche in den acut verlaufenden Fällen meist eine deutliche Anschwellung zeigt. Unverricht fand dieselbe bei der Section „ziemlich beträchtlich geschwollen, mit sehr blutreicher, weicher, dunkelbraunrother Pulpa“. Ebenso wird in dem Hepp'schen Falle und in meiner eigenen oben mitgetheilten Beobachtung die Vergrösserung der Milz im Sectionsbericht besonders hervorgehoben. Wagner fand bei der Autopsie die Milz zwar nur mittelgross, aber die „Pulpa blutreich“. Bei dem acut, aber günstig verlaufenden Fall Plehn's war die starke Milzschwellung auch am Krankenbett durch die Palpation aufs Deutlichste nachweisbar.

Hiernach kann es nicht zweifelhaft sein, dass die Milzschwellung eine charakteristische Erscheinung bei der acuten Polymyositis ist, und es braucht nicht näher hervorgehoben zu werden, in welcher Weise dieser Umstand für die Auffassung des ganzen Krankheitsprocesses verwerthet werden könnte. In den mehr chronisch verlaufenden Fällen (Löwenfeld, Prinzing) war eine Vergrösserung der Milz gar nicht oder nur unsicher festzustellen.

Ueber eine Theilnahme der Nieren wird in den bisher veröffentlichten Beobachtungen nichts angegeben. Ich selbst fand in den letzten Tagen der Krankheit einen geringen Eiweissgehalt des Harns. Eine besondere Bedeutung kommt diesem Befunde jedenfalls nicht zu, da es sich nur um eine leichte sogenannte „febrile Albuminurie“ handelte.

Von der grössten Wichtigkeit für den gesammten Verlauf der Polymyositis sind die Erkrankungen der Respirationsorgane,

welche aber zweifellos nicht zu dem ursprünglichen Krankheitsprocess gehören, sondern rein complicatorische secundäre Affectionen sind. Wie schon früher erwähnt, liegen gerade bei der Polymyositis häufig zahlreiche Momente vor, welche fast mit Nothwendigkeit zur Entstehung secundärer Bronchitis und Pneumonie führen. Sehen wir von einer schwereren Erkrankung der Mundhöhle und des Rachens ab, wie sie bisher nur einmal von uns beobachtet ist, so sind es vor Allem die durch die Muskelerkrankung unmittelbar bedingten Störungen des Schlingactes und der Respiration, welche schliesslich fast sicher zum Eindringen reichlicher Mengen von Entzündungserregern in die Luftwege Anlass geben. Infolge der musculären Lähmung des weichen Gaumens und des Pharynx kommt es zu häufigem „Verschlucken“ der Kranken. Schleim- und Speisetheilchen gelangen in den Kehlkopf und werden weiter aspirirt. Sind die Respirationsmuskeln selbst erkrankt, so wird durch die Unmöglichkeit ausreichender Athembewegungen und kräftiger Hustenstösse das Auftreten von Bronchitis und Bronchopneumonien noch mehr erleichtert. Gerade diese Processe, auf deren mögliche weitere Entwicklung (Gangrän, Pleuritis u. A.) wir hier nicht näher einzugehen brauchen, werden in den acuten Fällen häufig zur unmittelbaren Todesursache, wie dies aus fast allen Krankengeschichten sicher hervorgeht.

Es erübrigt uns noch, der Allgemeinerscheinungen, insbesondere des Fiebers, kurz zu gedenken. Dass die Krankheit, auch wenn sie ohne besondere Complicationen verläuft, zu nicht unerheblichem Fieber führen kann, lehrt insbesondere die Beobachtung Plehn's. Trotz des verhältnissmässig kurzen, günstig endenden Krankheitsverlaufs betrug die Eigenwärme 38,9—39,5°. Auch in den anderen acuten Fällen war stets Fieber vorhanden. Allein es ist nicht immer leicht, die Abhängigkeit des Fiebers von begleitenden Processen (Tuberculose, Pneumonie) auszuschliessen. Die mehrfach beobachteten, ziemlich hohen Temperaturen (in meinem Falle 40,7°) kurz vor dem Tode sind wahrscheinlich stets auf die secundäre Lungenerkrankung zu beziehen. Die Pulsfrequenz ist bei der Polymyositis in der Regel nicht unbeträchtlich erhöht; 100—120 Schläge in der Minute wurden wiederholt beobachtet.

Dass der allgemeine Krankheitsverlauf der Polymyositis sehr beträchtliche Verschiedenheiten darbieten kann, musste schon bei der Besprechung der einzelnen Symptome wiederholt angedeutet werden. Wichtig in klinischer Hinsicht ist vor Allem einmal die Unterscheidung der acut und der chronisch verlaufenden Fälle,

sodann der schweren Fälle mit tödtlichem Ausgang und der leichteren Fälle mit eintretender Heilung. Die kürzeste Krankheitsdauer beobachtete Plehn, dessen Kranker schon nach 12 Tagen geheilt entlassen werden konnte. Bei der Patientin Unverricht's (in dessen zweiter Beobachtung) dauerten die ausgesprochenen Krankheitserscheinungen etwa 14 Tage, dann folgten freilich noch mehrere Wochen hindurch gewisse Nachwehen der Krankheit, welche schliesslich aber doch einer völligen Genesung Platz machten. Dies sind überhaupt die beiden einzigen bisher bekannten Fälle mit günstigem Ausgang.

Nimmt die Krankheit einen schlimmen Verlauf, so kann der Tod nach den bisherigen Beobachtungen schon nach 3 Wochen (Wagner's erste frühere Beobachtung<sup>1)</sup>), oder, wie in den von mir und von Unverricht beobachteten Fällen, nach 5—6 Wochen eintreten. Eine etwas längere Krankheitsdauer (2—3 Monate) bestand in dem anderen Falle Wagner's (2 Monate), ferner in den von Hepp (2<sup>3</sup>/<sub>4</sub> Monate) und Prinzing (5 Monate) mitgetheilten Beobachtungen. Die letzteren bilden schon den Uebergang zu der ganz chronisch verlaufenden Form der Polymyositis, für welche in der Mittheilung Löwenfeld's (Krankheitsdauer 1 Jahr 5 Monate) das bis jetzt beste Beispiel vorliegt. Hierbei ist dann der gesammte Krankheitsverlauf kein gleichmässig fortschreitender, sondern setzt sich aus mehrfachen Perioden der Besserung und neu eintretender Verschlimmerung zusammen. Dass alle soeben kurz erwähnten Verschiedenheiten bei der Prognose des einzelnen Falles in Betracht gezogen werden müssen, brauche ich nicht näher zu erörtern. Eine wesentliche Beeinflussung des gesammten Krankheitsverlaufs durch therapeutische Maassregeln liegt nicht in unserer Macht. Die bisher bei der Polymyositis angewandten Verordnungen (Salicylsäure, Antipyrin, Massage u. dgl.) konnten den Kranken höchstens eine gewisse Erleichterung von ihren Beschwerden verschaffen.

Die Diagnose der Polymyositis dürfte zwar, wenn die Aufmerksamkeit überhaupt erst einmal auf das Vorkommen der Krankheit gelenkt ist, im Allgemeinen leicht sein; doch wird die sichere Ausschlössung ähnlicher oder vielleicht verwandter Krankheitsformen stets gewisse Schwierigkeiten machen. Unter den ähnlichen Krankheitszuständen ist zweifellos die Trichinosis an erster Stelle zu nennen, was sich bei der grossen Uebereinstimmung der anatomischen Veränderungen leicht erklärt. Fast alle bisherigen Beobachter haben daher zu Lebzeiten ihrer Kranken auch an die Möglichkeit

1) Archiv der Heilkunde. 1863.

einer Trichineninvasion gedacht, und Hepp hat, wie erwähnt, seine Beobachtung sogar unter der Bezeichnung „Pseudotrachinosi“ veröffentlicht. Vollkommen Ausschlag gebende symptomatische Unterschiede zwischen der Trichinose und der primären Polymyositis wüsste ich kaum anzugeben. Doch wird man im Allgemeinen wohl behaupten können, dass auffallend starke gastrische und namentlich intestinale Erscheinungen, frühzeitiges Auftreten von Gesichtsoedem und von Schmerzen in der Gegend der Augen-, Kau- und Kehlkopfmuskeln mehr für Trichinosis, als für primäre Polymyositis charakteristisch sind. Im Uebrigen ist aber gerade die grosse symptomatische Uebereinstimmung beider Krankheiten auch in ihren Nebenerscheinungen (Oedeme, Hautausschläge, vermehrte Schweissbildung) von nicht geringem pathologischen Interesse. Maassgebender, als das Symptomenbild der Krankheit, wird natürlich stets die Aetiologie sein. Auf welche Verhältnisse es hier besonders ankommt, braucht nicht näher ausgeführt zu werden.

Kann die Möglichkeit einer Trichineneinwanderung ausgeschlossen werden, so wird meines Erachtens die Hauptschwierigkeit stets in der Unterscheidung zwischen der Polyneuritis und der Polymyositis liegen. Für letztere Krankheit würde vorzugsweise die hauptsächlich auf die Muskeln selbst localisirte Schmerzhaftigkeit, das Auftreten stärkerer Oedeme, die auffallendere Betheiligung der Haut an dem entzündlichen Processe sprechen, für multiple Neuritis dagegen ausser dem vorzugsweise in den Nervenstämmen gelegenen Sitze der Schmerzen vor Allem deutliche Sensibilitätsstörungen und vielleicht auch der früher und leichter zu erbringende Nachweis elektrischer Entartungsreaction. Wenigstens wäre es nicht unverständlich, dass die intensive primäre Erkrankung der Muskeln bei echter Myositis eher zur Abnahme und zu völligem Erlöschen der Erregbarkeit, die secundäre Muskelaffectio bei primärer Neuritis dagegen leichter zu ausgesprochenen qualitativen Veränderungen der Erregbarkeit führt. Hierin könnte man sogar eine gewisse Analogie mit den entsprechenden Verhältnissen bei den chronischen primären und secundären Myopathien erblicken.

Was die strenge Unterscheidung zwischen multipler Neuritis und Polymyositis freilich noch lange erschweren wird, hängt mit der in Betracht zu ziehenden Möglichkeit einer inneren Verwandtschaft der beiden Krankheiten zusammen. Wir werden am Schlusse unseres Aufsatzes, bei der Besprechung der allgemein-pathologischen Auffassung von dem Wesen der Polymyositis, auf diesen Punkt noch einmal zurückkommen müssen.

Zuvor aber ist es nothwendig, uns mit den anatomischen Veränderungen der Krankheit noch etwas näher zu beschäftigen; denn diese allein sind es, welche bis jetzt zur Grundlage unserer Anschauungen über das Wesen der Polymyositis genommen werden müssen.

Genauere anatomische Untersuchungen liegen vor in 4 Fällen (von Unverricht, Wagner, Hepp und von mir). Trotz mancher Abweichungen im Einzelnen stimmen dieselben doch in allen Hauptsachen durchaus überein. In den beiden erstgenannten Fällen war schon das makroskopische Aussehen der am stärksten erkrankten Muskeln sehr auffallend, bei meinem Kranken hätten dagegen die hochgradigen Veränderungen ohne genauere Untersuchung leicht übersehen werden können. Zuweilen, aber keineswegs immer, erscheint der kranke Muskel im Ganzen geschwollen. Sein Aussehen kann ein deutlich fleckiges sein, indem blasse, hellgraue Stellen mit dunkeln, braunrothen Stellen abwechseln. Letztere sind durch Blutungen bedingt, wie sie Unverricht und Hepp in reichlicher Menge fanden, während Wagner sie fast ganz, ich selbst ganz vermisste. Offenbar spricht sich hierin kein grundsätzlicher, sondern nur ein gradueller Unterschied aus. Die hellgraue Verfärbung beruht wohl vorzugsweise auf den Veränderungen der Muskelfasern. Sehr auffallend ist oft die trockene mürbe Beschaffenheit des Muskels, womit seine leichte Zerreislichkeit zusammenhängt. Bei dem Kranken Hepp's schien sogar schon zu Lebzeiten eine Ruptur im Rectus abdominis entstanden zu sein.

Einen tieferen Einblick in die Art und die Ausdehnung der Erkrankung giebt uns erst die mikroskopische Untersuchung. Sie zeigt uns, dass sowohl an den Muskelfasern selbst, als auch im interstitiellen Gewebe die stärksten Veränderungen vor sich gehen. Erstere entsprechen den degenerativen Processen, wie wir sie in gleicher oder ähnlicher Art bei fast allen Erkrankungen beobachten, an denen das Muskelgewebe selbst überhaupt theilhaft ist. Sie haben offenbar nichts eigentlich Specificisches, sondern sind nur der anatomische Ausdruck des sich einleitenden Untergangs der Muskelfasern, durch welche Ursachen im Einzelnen derselbe auch bedingt sei. Natürlich kann aber dieser Untergang in seinen verschiedenen Stadien und Formen die mannigfachsten Bilder zeigen. Bei der Polymyositis handelt es sich am häufigsten um Verlust der Querstreifung, körnige Trübung, „ödematöse“ (Wagner) oder „hyaline“ und „wachsige“ Entartung. Letztere Formen der Degeneration fand Hepp vorherrschend, während er die „körnige Trübung“ vermisste. Unverricht, Wagner und ich fanden aber körnige Trübung an

zahlreichen Fasern, wobei ich durch Osmiumfärbung noch besonders feststellen konnte, dass es sich wenigstens in meinem Falle nicht um eine fettige Degeneration handelte. Vacuolenbildung in den Muskelfasern beschrieb schon Wagner. Auch ich fand dieselbe in zahlreichen Präparaten.

Fast noch wichtiger und charakteristischer, als die degenerativen Vorgänge an den Muskelfasern, scheinen mir die Veränderungen des interstitiellen Gewebes<sup>1)</sup> zu sein, weil diese von so unzweifelhaft acut-entzündlicher Natur sind, dass hierdurch allein die Natur der Erkrankung als einer primären acuten Myositis erwiesen wird. Soweit mir bekannt ist, finden sich bei den gewöhnlichen secundären parenchymatösen Degenerationen des Muskels niemals diese zahlreichen Herde ausgewanderter Leukocyten, zum Theil noch unmittelbar in der Umgebung der hyperämischen Gefässe. Auch die wiederholt beobachteten Hämorrhagien hängen wohl sicher mit der entzündlichen Gefässveränderung zusammen und entsprechen vollkommen den Blutungen bei den sonstigen analogen Formen „hämorrhagischer Entzündung“. Sehr bemerkenswerth ist es aber, dass die Entzündung bei der acuten Polymyositis niemals mit der Neigung zur eitrigen Einschmelzung des Gewebes verbunden ist, was offenbar mit der besonderen Natur der Entzündungserreger zusammenhängt.

Zu erwähnen ist endlich noch die starke Vermehrung der Muskelkerne, welche vielleicht zum Theil schon zu den regenerativen Bestrebungen des Organismus zu rechnen ist. Weiter fortgeschrittene eigenthümliche regenerative Vorgänge in den Muskeln hat Wagner in seinem Falle beobachtet. Es braucht nicht aufzufallen, dass derartige Veränderungen nicht stets in gleicher Weise beobachtet sind; denn in einigen Fällen trat der Tod auf der Höhe der Krankheit ein, während andererseits, z. B. gerade bei der Wagner'schen Patientin, in der Zeit vor dem Tode eine entschiedene Besserung in dem Verhalten der erkrankten Muskeln beobachtet wurde. Derartige Unterschiede in dem klinischen Verhalten werden sich wahrscheinlich auch in den anatomischen Veränderungen aussprechen.

Von nicht geringer Bedeutung für die Auffassung des gesamten polymyositischen Processes ist die Art der Ausdehnung desselben über die Gesamtmusculatur des Körpers. Meist hat sich in den

---

1) Wenn Hepp in seinem Fall nur geringe interstitielle Veränderungen fand, so erklärt sich dieser Gegensatz zu anderen Beobachtungen vielleicht durch den Umstand, dass dieser Autor, wie es scheint, vorzugsweise nur frisches Gewebe, nicht aber gehärtete und gefärbte Präparate untersucht hat.



bisherigen Beobachtungen gezeigt, dass gewisse Muskelgruppen stärker von der Erkrankung befallen werden, als andere. Erwähnung verdient besonders die übereinstimmende Angabe, dass an den unteren Extremitäten die Muskeln an der Hinterfläche, namentlich die Gastrocnemii, weit geringere Veränderungen zeigten, als die Muskeln an der Streckseite. An den Armen fanden umgekehrt Unverrückt und ich gerade den Triceps verhältnissmässig wenig afficirt. Von einigen Muskeln (Zwerchfell, Augenmuskeln) wird zuweilen besonders angeführt, dass sie unverändert waren. Im Allgemeinen kann man aber sicher annehmen, dass mit wenigen Ausnahmen in allen schweren Fällen fast die gesammte Körpermusculatur, wenn auch nicht durchweg in gleichem Maasse, an der Erkrankung Theil nimmt. Die Unterschiede, wie sie in den Sectionsbefunden hervorgehoben werden, beziehen sich vorzugsweise auf das makroskopische Verhalten der Muskeln, und schon Wagner weist besonders darauf hin, dass er auch in solchen Muskeln, welche dem blossen Auge völlig unverändert erschienen, mikroskopisch die deutlichsten degenerativen und entzündlichen Vorgänge nachweisen konnte. Diese Angabe kann ich nach dem von mir selbst Beobachteten völlig bestätigen. Bei meinem Kranken waren überhaupt gröbere Veränderungen der Musculatur nur wenig vorhanden. Und trotzdem wurden in allen den zahlreichen Muskelstückchen aus allen nur möglichen Körpergegenden überall die gleichen Veränderungen in stärkerem oder geringerem Grade gefunden, so dass ich wenigstens in Bezug auf meinen Fall bestimmt von einer Erkrankung fast der gesammten Körpermusculatur sprechen kann.

Ich betone diesen Punkt besonders deshalb, weil er bei den Ueberlegungen über die Aetiologie der Polymyositis, soweit solche bis jetzt überhaupt möglich sind, Berücksichtigung finden muss. Der erste Gedanke, welcher hierbei in Betracht gezogen werden muss, ist natürlich der an eine Infection des Körpers. Bekanntlich hat schon L. Pfeiffer<sup>1)</sup> die Vermuthung einer Infection als Ursache der Polymyositis ausgesprochen, und zwar weist dieser Forscher insbesondere auf die Möglichkeit einer Gregarinen-Invasion hin, weil bei Thieren infolge von Gregarinen-Einwanderung myositische Erkrankungen beobachtet worden sind. Es versteht sich von selbst, dass diesem Punkte künftig noch besondere Aufmerksamkeit geschenkt werden muss. Doch möchte ich immerhin nicht unerwähnt lassen, dass ich auf Anregung des Herrn Geh. Rath Pfeiffer

---

1) Zeitschrift für Hygiene. Bd. IV. 1888. S. 402 ff.

zahlreiche aufbewahrte Muskelstückchen von meinem Kranken in dieser Hinsicht noch nachträglich untersuchte, ohne etwas in diesem Sinne zu Deutendes finden zu können. Pfeiffer selbst konnte in einem übersandten Muskelstückchen ebenfalls keine sicheren Gregarinen nachweisen. Somit ist also die Annahme einer Gregarinosi als Ursache der acuten Polymyositis mindestens zur Zeit noch völlig unerwiesen. Sei nun aber der vielleicht vorauszusetzende Infectionserreger welcher Art auch immer, jedenfalls muss bei der fast allgemeinen diffusen Muskelerkrankung die Frage entstehen, ob eine derartige Erkrankung wirklich unmittelbar durch die örtliche Anwesenheit der Infectionserreger selbst hervorgerufen werden könne oder ob es nicht wahrscheinlicher sei, dass eine derartige Erkrankung eher durch die Einwirkung im Blute gelöster und somit durch den Kreislauf allen Geweben (von denen in diesem Falle aber natürlich nur das Muskelgewebe angreifbar wäre) zugeführter Toxine entstehe. Auf eine nähere Erörterung dieser Frage will ich noch gar nicht eingehen. Nur hervorheben möchte ich, dass in Bezug auf die multiple Neuritis <sup>1)</sup> neuerdings wiederholt ganz ähnliche Erwägungen angestellt worden sind.

Damit hätten wir uns auch der Frage nach den Beziehungen der acuten Polymyositis zur acuten Polyneuritis wiederum genähert. Wie viele Aehnlichkeiten beide Krankheiten in klinischer Hinsicht darbieten, ist schon oben erwähnt worden. Da nun Muskel und Nerv auch in anatomischer und physiologischer Beziehung aufs Engste verbunden sind, wäre es in der That verständlich, wenn man auch nähere ätiologische Beziehungen zwischen der Polymyositis und der Polyneuritis auffinden könnte. Diese Annahme wird um so wahrscheinlicher durch die interessanten Angaben Senator's <sup>2)</sup>, welcher bei echter multipler Neuritis unzweifelhafte interstitiell-entzündliche Veränderungen in den Muskeln fand, Veränderungen, welche gewiss nicht secundärer Natur waren, sondern auf eine selbstständige Mitbetheiligung der Muskeln an der Gesamtterkrankung hinwiesen. Senator spricht daher schon selbst die Vermuthung aus, dass der Krankheitsprocess der multiplen Neuritis sich zuweilen auch vorzugsweise in den Muskeln localisiren und hierdurch gewisse, in klinischer Hinsicht etwas abweichende Formen der acuten Muskelähmung hervorrufen könne. Für die echte Polymyositis acuta, von welcher in diesen Blättern die Rede war, weist er zwar den Gedanken

1) Vgl. hierüber auch die Arbeit von Rosenheim. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Bd. XVIII. 1887. S. 803.

2) Zeitschrift für klinische Medicin. Bd. XV. 1888. S. 61 ff.

an eine Verwandtschaft mit der Polyneuritis zurück, und auch wir müssen zugeben, dass man sich nicht zu voreilig zur Annahme einer engeren Verbindung beider Krankheiten verleiten lassen soll, welche sich bisher doch nur auf gewisse äussere Aehnlichkeiten stützen kann. Immerhin werden die beiden Krankheiten gewiss auch noch in Zukunft oft gemeinsam genannt werden und ähnliche Erörterungen, wie die obige, über ihr Verhältniss zu einander herausfordern.

Von Wichtigkeit wird es in Zukunft auch sein, die in Rede stehende primäre Polymyositis von anderen acuten Muskelerkrankungen scharf abzugrenzen.

In erster Linie wird man natürlich die echte primäre Polymyositis von den secundären Muskelveränderungen abtrennen müssen, welche im Anschluss an andersartige Krankheiten auftreten. In Betreff der blos degenerativen secundären Vorgänge in den Muskeln hat diese Trennung keine Schwierigkeit. Anders aber steht es mit den echt entzündlichen secundären Polymyositiden, wie sie nach acuten Infectiouskrankheiten, bis jetzt insbesondere nach Puerperalerkrankungen (Wätzold<sup>1)</sup>) beschrieben worden sind. Ob diese mit der gleichartigen primären Erkrankung ätiologisch verwandt oder nur durch die gleichen anatomischen Veränderungen mit einander verbunden sind, lässt sich zur Zeit noch gar nicht entscheiden. Offenbar besteht hier ein ähnliches Verhalten, wie bei der Polyneuritis, welche ebenfalls einerseits als primäre Krankheit und andererseits als ziemlich häufige Nachkrankheit bei sehr verschiedenen acuten Infectiouskrankheiten auftritt. Am wahrscheinlichsten erklären sich alle diese Verhältnisse durch die schon oben angedeutete Annahme, dass eben unter den verschiedensten Umständen im Körper Toxine entstehen können, welche auf Nerven-, resp. Muskelfasern zerstörend einwirken.

Ferner erscheint es mir schon jetzt unzweifelhaft, dass gewisse nicht gerade häufig vorkommende Formen acuter Myositis, welche meist auf eine Muskelgruppe beschränkt bleiben und die ausgesprochene Tendenz zum Uebergang in Eiterung zeigen, mit der Polymyositis nichts zu thun haben. Die Unterschiede liegen so auf der Hand, dass sie keiner näheren Erörterung bedürfen.

Endlich möchte ich aber hier zum Schluss auch noch auf eine andere Form acuter Muskelerkrankung hinweisen, von welcher ich einmal einen charakteristischen, mich sehr interessirenden Fall beobachtet habe. Es handelte sich um eine acute, mit geringem Fieber

---

1) Deutsche medicinische Wochenschrift 1888. Nr. 27.

verbundene entzündliche, sehr schmerzhaftes Schwellung der Musculatur an beiden Beinen bei einem Manne, welcher in der letzten Zeit vor der Krankheit ganz ungewöhnliche Anstrengungen beim Pedalspiel auf der Orgel (6—8 Stunden täglich) durchzumachen hatte. In diesem Falle schien mir die Ueberanstrengung der Muskeln entschieden das am meisten maassgebende ursächliche Moment zu sein. Wenn ich nicht irre, erzählte mein verstorbener Lehrer Wagner in Leipzig mir einmal von ähnlichen Erkrankungen bei Theaterbediensteten, welche durch abwechselndes Heben und Senken des Körpers Stunden lang künstliche Meereswellen an einer über ihren Köpfen ausgespannten Leinwand zur Darstellung bringen mussten! Es liegt auf der Hand, dass derartige durch Ueberanstrengung der Muskeln hervorgerufene acute Myositiden ebenfalls von der primären Polymyositis grundsätzlich zu scheiden sind.

---

## XX.

### Casuistische Beiträge zur Hysteria virilis.

Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Eichhorst in  
Zürich.

Von

**Dr. med. Gottfried Leuch,**

gewes. Secundararzt der med. Klinik.

Im strengen Sinne des Wortes genommen ist der Ausdruck „Hysteria virilis“ sinnlos, da er andeutet, dass eine nothwendige Bedingung zur Entstehung dieser Krankheit die Anwesenheit eines Uterus, einer ὑστέρα, sei. Infolge dessen hat es auch nicht an Versuchen gefehlt, diesen Ausdruck aus der klinischen Terminologie zu eliminiren und durch einen passenderen zu ersetzen; so hat beispielsweise Lanoaille de Lachèse<sup>1)</sup> vorgeschlagen, die Hysterie der Männer mit dem Namen Taraxis zu belegen, worunter das Gegenheil der Ataraxia (Seelenruhe) der alten Griechen zu verstehen wäre. Allein der Name Hysteria virilis hat sich in der klinischen Terminologie bereits so sehr eingebürgert, dass alle derartigen Versuche, ihn aus derselben zu streichen, fehlschlagen werden.

Die zutreffendste Antwort auf die Frage, was man unter dem Begriffe Hysterie heutzutage verstehe, scheint uns bis jetzt Möbius<sup>2)</sup> geliefert zu haben, der als hysterisch alle diejenigen krankhaften Veränderungen des Körpers bezeichnet, welche durch Vorstellungen verursacht werden. Allein auch diese Definition lässt noch zu wünschen übrig, da auch sie noch nicht einen ganz freien Einblick in das Wesen der Hysterie, die bis heute noch immer als die räthselhafte Neurose par excellence bezeichnet werden muss, zu gewähren vermag. Allein Zweck dieser Arbeit kann es nicht sein, den undurchdringlichen Schleier, der auf der Hysterie liegt, zu zerreißen; eine solche Riesenarbeit trauen wir uns nicht zu. Je genauer und

---

1) Schmidt's Jahrb. 1886. Bd. CCIX. S. 218.

2) Centralblatt für die medicinische Wissenschaften. 1888. S. 632.

sicherer die Symptome einer Krankheit bekannt sind, um so eher steht zu hoffen, einen vollen Einblick in das Wesen dieser Krankheit gewinnen zu können. Sind endlich einmal alle Erscheinungsformen der Hysterie durch mühsame Arbeit zusammengetragen, ähnlich wie bei einem fertigen Baue ein Stein sich auf den anderen aufbaut, dann wird auch die Erkenntniss des Wesens dieser Krankheit nicht mehr lange auf sich warten lassen, dann wird sie für uns nichts Räthselhaftes mehr an sich haben. Nur von dieser Erwägung ausgehend haben wir es gewagt, zu dem Vielen, ja fast Unendlichen, das bereits über Hysterie geschrieben wurde, noch ein Mehr hinzuzufügen.

**Fall I.** Jacob Weiss, 25 Jahre alt, Landwirth.

**Anamnese:** Hereditäre Belastung ist nicht vorhanden. Patient hat schon einige Male für einen oder mehrere Tage an Retentio urinae gelitten, so dass der Harn mit dem Katheter entleert werden musste.

**Status:** Mittelgrosser, kräftiger Mann mit guter Musculatur. Wegen des Unvermögens, spontan zu uriniren, liess sich Patient auf die Klinik aufnehmen, wo er während 3 Tagen 2mal täglich katheterisirt werden musste. Eine Stricture an der Urethra liess sich nicht nachweisen, ebenso wenig ein anderer objectiver Befund, ausser dass das Benehmen des Kranken während des ganzen Spitalaufenthalts etwas Theatralisches an sich hatte.

**Fall II.** Albert Thommen, 13 Jahre alt, Schüler.

**Anamnese:** Keine hereditäre Belastung. In frühesten Jugend Jahren. — Seit 3 Wochen befällt den Patienten in unregelmässigen Intervallen und oft bis zu 3 Stunden andauernd ein eigenthümliches Gefühl von Engigkeit, das vom Magen zum Halse aufsteigt. Schluckbeschwerden, schnelle Athmung und beschleunigte Herzbewegung folgen diesem Anfall, ebenso Erscheinungen von Schwindel. Dazu beobachtete die Umgebung, dass Patient während dieser Anfälle oft grimassenartige Verzerrungen seines Gesichtes zeigte.

**Status:** Ziemlich kräftig entwickelter Junge, ohne objectiven Befund. Die subjectiven Beschwerden beziehen sich auf hie und da auftretende Dyspnoe und Kratzen im Halse. Die in der Anamnese angegebenen Anfälle konnten im Spital nie constatirt werden.

**Fall III.** Heinrich Streuli, 14 Jahre alt, Schüler.

**Anamnese:** Der Junge, dessen Vater geisteskrank ist, war immer ein schlechter Schüler, sonst aber ein gut gearteter Knabe. Im December 1887 trank Patient einmal mit einem Freunde ca. 1—1½ Liter Wein und stürzte dann beim Verlassen der Wirthschaft bewusstlos zu Boden. In diesem Zustande konnten Nadeln tief in die Weichtheile eingestochen werden, ohne dass der Junge hierauf reagirte. Auf diesen Anfall folgte ein 4 Wochen dauerndes freies Intervall; seither aber tritt Tag für Tag ein Anfall ein.

**Status:** Für sein Alter ziemlich kräftiger Knabe, der bei der Aufnahme folgenden Befund zeigt: Patient liegt ruhig athmend mit geschlossenen Augen da; hie und da treten clonische Zuckungen in beiden Armen ein. Ganz plötzlich wird die Athmung keuchend und beschleunigt. Als man versucht, gewaltsam die Augen zu öffnen, kneift er die Lider stark zusammen. Bei Kneifen in die Beine reagirt Patient, auf Anrufen aber nicht. Dagegen schlägt er beim Bespritztwerden mit kaltem Wasser die Augen auf und giebt mit aphonischer Stimme auf an ihn gestellte Fragen Auskunft. Als man ihn dann etwas anschreit, laut zu sprechen, gelingt dies ohne Weiteres. Zahneindrücke finden sich keine an der Zunge. — Während der Untersuchung fährt Patient plötzlich zusammen und schliesst die Augen wieder; als man ihn aber auffordert, diese Dummheiten zu lassen, öffnet er sie ohne Weiteres wieder. Die subjectiven Klagen beziehen sich auf Schwindel und Kopfweg.

Während der nächsten 2 Tage hat Patient mehrere den oben beschriebenen analoge Anfälle; von da an werden sie prompt coupirt durch Aufschütten von kaltem Wasser auf den Kopf, nachdem dem Patient vorher gesagt worden war, dass diese Procedur ihn heilen werde.

**Fall IV.** Albert Spörri, 26 Jahre alt, Spinner.

**Anamnese:** Keine erbliche Belastung. Vor 3 Jahren Gelenkrheumatismus, vor 2 Jahren starke Durchnässung mit nachfolgender Heiserkeit.

**Status:** Mittelgrosser, gracil gebauter Mann von schlechter Ernährung. Patient spricht vollständig aphonisch, hustet dagegen laut und bellend. Die laryngoskopische Untersuchung ergiebt vollständig freie Beweglichkeit der Stimmbänder bei der Inspiration; dagegen zeigt die Stimmritze beim Versuch der Phonation eine von vorn nach hinten reichende ovale Gestalt (Lähmung der Mm. thyreo-arytaenoid. interni). Bei einer einmaligen intralaryngealen Faradisation spricht Patient laut, nachher aber wird er sofort wieder aphonisch. — Einige Tage später wird dann die Sprache plötzlich ohne jegliche Veranlassung laut und bietet die laryngoskopische Untersuchung nichts Besonderes mehr dar.

**Fall V.** Johann Stettbacher, 27 Jahre alt, Landarbeiter.

**Anamnese:** Hereditäre Belastung nicht nachweisbar. In früheren Jahren machte Patient Pneumonie und Abdominaltyphus durch.

**Status:** Mittelgrosser, kräftig gebauter und gut genährter Mann, der über Schmerzen in der Stirn und im Nacken, sowie über Ziehen in den Waden klagt. Ferner klagt Patient darüber, dass er den Urin nicht gut lassen könne; die Blase reicht bis zum Nabel, so dass Katheterismus nöthig ist. Einige Stunden nach dem Spitaleintritt zeigt Patient plötzlich Streckkrampf der Extremitäten- und Rumpfmusculatur. Anfallsdauer 10 Minuten. In den folgenden Tagen treten noch einige Anfälle ein, während welcher die Respirationsfrequenz auf 60—70 ansteigt. Behufs Auscultation des Herzens wird Patient während des Anfalles aufgefordert den Athem anzuhalten; prompt kommt er diesem Befehle nach, um sofort nach Beendigung der Herzauscultation wieder stark erhöhte Athemfrequenz zu zeigen. Puls auch während des Anfalles nie beschleunigt.

**Fall VI.** Heinrich Schellenberg, 34 Jahre alt, Maler.

Anamnese: Patient, der von gesunden Eltern stammt, hat einen Bruder, der an Epilepsie leidet. Seit  $\frac{1}{4}$  Jahr hat Patient tagtäglich mehrmals Erbrechen.

Status: Mittelgrosser, kräftig gebauter und gut genährter Mann, der über häufiges Einschlafen der Füße, Erbrechen und erschwerte Exurese klagt. Hie und da wird Tachycardie (bis 132 pro Minute) beobachtet. Ein hysterischer Anfall trat nur 2 mal ein; seine Dauer betrug 10 Minuten. Das Bewusstsein während desselben war erhalten und klagte Patient dabei über reissende Schmerzen in den Beinen. Häufige clonische Zuckungen in den 4 Extremitäten. Pulszahl während des Anfalles 140. Trotz des fast täglichen reichlichen Erbrechens hatte Patient während des 4 wöchentlichen Spitalaufenthaltes 2 Kgrm. an Körpergewicht zugenommen.

**Fall VII.** Jacob Isler, 20 Jahre alt, Landwirth.

Anamnese: Keine hereditäre Belastung.

Status: Ein kleiner, schlecht genährter Patient, der über Aufsteigen eines Knäuels aus der Magengegend bis zum Halse mit nachfolgendem Würgegefühl klagt. Ausser Area Celsi vollständig negativer objectiver Befund.

**Fall VIII.** Emil Eberhard, 18 Jahre alt, Färber.

Anamnese: Keine erbliche Belastung. Dem Patienten wurde am Tage vor dem Spitaleintritt beim Treppensteigen schlecht; er legt sich deswegen an die Sonne und beginnt hier plötzlich zu toben.

Status: Mittelgrosser, kräftig gebauter, gut genährter Mann mit bald oberflächlicher, bald tiefer Athmung. Augen geschlossen. Mit den Armen werden häufig Zupf- und Greifbewegungen gemacht. Finger und Hände sind bald in Krallenstellung und bald wieder zur Faust geballt. Leichter Opisthotonus, der Kopf nach hinten ins Kissen gebohrt. Auf energisches Zureden öffnet Patient die Augen und giebt auch ganz vernünftige Antworten. Sensible Störungen bestehen nicht. Dauer des Anfalls 3 Stunden.

**Fall IX.** Johann Drayer, 27 Jahre alt, Maurer.

Anamnese: Keine hereditäre Belastung. In den letzten  $2\frac{1}{2}$  Jahren 3 ähnliche Anfälle.

Status: Ein langer, kräftiger Mann, der in bewusstlosem Zustande eingebracht wird. Den ganzen Tag über soll er gearbeitet haben und sei dann plötzlich nach Genuss von einem Glas Bier bewusstlos hingefallen. Die Augen hält Patient geschlossen; entfernt man die Lider gewaltsam von einander, so reagiren die Pupillen. Die über der Brust gekreuzten Arme zeigen lebhaft clonische Zuckungen, die sich in einem kräftigen Beklopfen des Thorax äussern. Dem passiven Erheben der Arme setzt Patient kräftigen Widerstand entgegen. Auch an den Beinen zeigen sich hie und da clonische Zuckungen. Temperatur im Mastdarm  $37,2^{\circ}$ , Puls regelmässig, 80. Athmung bald tief, bald oberflächlich. Nach  $\frac{1}{2}$  Stunde reagirt Patient auf Anrufen und klagt über Durst. Nacht ruhig. Am folgenden Morgen wieder ein Anfall wie am Abend vorher. Patient will häufig das Bett verlassen, wirft sich hie und da auf den Bauch, dann wieder auf



den Rücken, indem er so Kreiselbewegungen um seine Längsaxe ausführt. Leichter Opisthotonus, häufiges Zähneknirschen, sowie häufige typische Grussbewegungen mit dem Oberkörper. Dauer des zweiten Anfalles 5 Stunden. Mittags ist der Kranke bei freiem Sensorium und verlangt sehnlich nach Hause, denn wenn der Anfall 2mal dagewesen sei, sei nichts mehr zu riskiren. Keine sensiblen Störungen.

**Fall X.** Fritz Sieber, 30 Jahre alt, Techniker.

**Anamnese:** Die Mutter und 2 Brüder leiden an Epilepsie, ein dritter Bruder ist geisteskrank und der vierte hochgradig nervös. Im August 1885 musste dem Patienten infolge einer Verletzung die linke grosse Zehe exarticulirt werden. Schmerzen im Stumpfe machten die Anwendung von Morphinum nöthig, ohne welches sich der Patient bald nicht mehr wohl fühlte. Im Anfange einer Entziehungscur traten die ersten hystero-epileptischen Anfälle ein, die der Patient zur Zeit immer voraussagen kann.

**Status:** Langer, zart gebauter Mann, mit Tuberculose der rechten Lungenspitze, der sehr unruhig ist und schon Morgens 9 Uhr erklärt, dass er Nachmittags 1 und 5 Uhr je einen Anfall bekommen werde. Patient ist sehr launenhaft und willenlos; auf eine Morphinum-Entziehungscur will er nicht eingehen, sondern hierzu eine Privatanstalt aufsuchen.

Nachdem diesem Wunsche noch am gleichen Vormittag entsprochen worden war, wird Patient um  $\frac{1}{2}$  1 Uhr wieder beobachtet. Das Mittagessen steht auf dem Tische, an den sich der Patient mit auffallendem Wesen setzt; häufig gähnt er, greift aber wacker zu und „der Anfall kommt nicht“.

Kaum ist der Arzt zu Hause, so kommt die Nachricht, dass der Anfall doch eingetreten sei. Patient liegt auf dem Bette, hält die Augen geschlossen und beisst die Zähne aufeinander; ab und zu blinzelt er mit den Augen, um zu sehen, was der Arzt wohl vornehmen wird. Die Arme, an denen hie und da clonische Zuckungen auftreten, hält Patient von sich gestreckt, die Hand zur Faust geballt. Die unteren Extremitäten sind frei. Dem Patient, der keine Antwort giebt, wird erklärt, dass man ihm Morphinum einspritzen werde; statt dessen wird aber Aq. destillat. benutzt. Schon nach der ersten Einspritzung lässt der Anfall nach und schwindet vollständig nach der sofort applicirten zweiten Injection. Derselbe Anfall und dieselbe erfolgreiche Aq. dest.-Therapie wiederholen sich um 5 Uhr. — Keine sensiblen Störungen, der Harn eiweiss- und zuckerfrei.

**Fall XI.** Joseph Albrizzi, 28 Jahre alt, Officier.

**Anamnese:** Vater, Mutter und ein Bruder sind nervös, eine Schwester leidet an Hysterie. — Vor 2 Jahren begann das jetzige Leiden, indem Patient von einer inneren Unruhe getrieben, im Zimmer auf- und niederging, ohne sagen zu können, was ihm eigentlich fehle. Zuerst bemerkte er unwillkürliche Zuckungen im Gesicht, dann fingen auch die Arme an, Bewegungen zu machen und schliesslich auch die Beine und der Rumpf. Diese Art von Anfällen kehrte unregelmässig zurück, oft täglich 2—3 mal, oft erst nach 3—4 Wochen. Durch geistige Arbeit wurden sie sicher hervorgerufen. Den Militärdienst konnte Patient nur unvollständig versehen, doch schämte er sich, den Grund hiervon an höherem Orte anzugeben, bis das Leiden endlich doch entdeckt wurde.

**Status:** Gracil gebauter und schlecht genährter Mann. Im Gesicht und am Halse fallen häufige clonische Zuckungen auf, ebenso an den Armen. Ueberall tastet Patient hin und sucht Gegenstände zu ergreifen, um unbeabsichtigte Bewegungen zu verdecken. Hie und da fibrilläre Zuckungen in der Musculatur des linken Armes zu sehen. Auch an den Beinen fallen choreatische Bewegungen auf; Patient bewegt fast constant die Zehen und hebt einen Fuss über den anderen, indem beide Füße zittern. — Keine Anästhesie des Rachens; das Gesichtsfeld von oben her etwas eingeengt. Auf der ganzen rechten Körperseite besteht Hypästhesie für Berührungen. Auffällig ist, dass die choreatischen Bewegungen sowohl im Gesicht, als den Extremitäten bedeutend nachlassen, wenn Patient sich nicht beobachtet glaubt. Im Harn kein Eiweiss.

**Fall XII.** Johann Landert, 21 Jahre alt, Fabrikarbeiter.

**Anamnese:** Keine hereditäre Belastung. Nach ärztlichem Zeugnis wurde Patient vor dem Spitaleintritt plötzlich am ganzen Körper von tonischen und clonischen Muskelkrämpfen befallen; dabei war die Athmung unregelmässig. Diese Anfälle dauerten mit kurzen Unterbrechungen die ganze Nacht durch, wobei Patient stark tobte und bewusstlos war.

**Status:** Mittलगrosser, zart gebauter Mann von mädchenhaftem Aussehen, ohne objectiven Befund und ohne subjective Beschwerden. Im Spital trat nie ein Anfall ein.

**Fall XIII.** Caspar Lips, 33 Jahre alt, Korbmacher.

**Anamnese:** Ein Bruder ist geisteskrank. Seit  $\frac{1}{2}$  Jahr leidet Patient an lästigen Krämpfen in der Magengegend mit widrigem lautem Aufstossen.

**Status:** Mittलगrosser und schlecht genährter Mann. Patient rülpsst während der Untersuchung zu wiederholten Malen; es bleibt aber dabei nicht bei einem einzelnen Ructus stehen, sondern es folgen sich in verschiedener Tonhöhe deren 4—6—8 aufeinander. Während der Ructus findet eine Entwicklung riechender Gase nicht statt. Die subjectiven Klagen beziehen sich auf ein lästiges Druckgefühl in der Magengegend während des Rülpsens. — Einmal klagt Patient über Globus hystericus; dabei 120 Pulse. Da Patient beim Erscheinen des Arztes immer eine melancholische Miene annahm und nur rülpsste, wenn Entlassungsgefahr drohte, wird er entlassen.

**Fall XIV.** Gottfried Sennhauser, 22 Jahre alt, Bureauangestellter.

**Anamnese:** Keine hereditäre Belastung.

**Status:** Zart gebauter und schlecht genährter Mann mit bedeutendem Tremor in den Armen und allgemeiner Aufregung. Patient giebt an, dass er sich Nachts oft auf der linken Körperseite wie gelähmt fühle und dass er dann auch sprachlos sei. Keine sensiblen Störungen. Pulszahl 136, doch geht diese Zahl bald zur Norm zurück. Trotz täglichen reichlichen Erbrechens hatte sich während des Spitalaufenthalts das Körpergewicht gehoben.

**Fall XV.** Albert Ochsner, 12 Jahre alt, Schüler.

**Anamnese:** Keine hereditäre Belastung.

**Status:** Ein kräftiger Junge, der häufige clonische Krämpfe der Bauchmusculatur darbietet und dann dabei expiratorische Schreie ausstösst.

Patient giebt an, dass seine Beine gelähmt seien; die Füße, die der Patient in Varo-equinus-Stellung hält, werden auf energisches Zureden in normale Stellung gebracht. Die Beine kann der Kranke erheben, ebenso ist er auch im Stande auf einem Stuhle zu stehen, nachdem ihm gesagt worden, dass er nur auf der Erde umfalle. — Während des Spitalaufenthalts werden die Bauchmuskelkrämpfe seltener und es betheiligen sich mehr die Larynxmuskeln an dem expiratorischen Schreien.

**Fall XVI.** Heinrich Schneider, 39 Jahre alt, Seidenweber.

Anamnese: Keine hereditäre Belastung. Vor 3 Jahren Gelenkrheumatismus; seither oft Kreuzschmerzen.

Status: Schlecht genährter mittelgrosser Patient, der über Anfälle von Krampfgefühl in der Herzgegend und damit in Verbindung über Athemnoth und Herzklopfen klagt. Während des Aufenthalts im Spital werden 2 Anfälle von Tachycardie (112 Pulse) beobachtet.

**Fall XVII.** Johann Hablützel, 11 Jahre alt, Schüler.

Anamnese: Keine hereditäre Belastung. Vor einem Jahre wurde Patient von heftigem Zittern des rechten Beins befallen; doch hielt dieser Tremor nur 1 Woche lang an. Vor 4 Wochen aber trat er wiederum ein und zwar diesmal noch vergesellschaftet mit Zittern im rechten Arme.

Status: Kleiner, schlecht genährter Junge. Kein Trousseau'sches Phänomen, keine Lähmungen und keine Sensibilitätsstörungen. Fussclonus rechts etwas stärker wie links; nach jedem Clonus treten etwa 6 rasch aufeinanderfolgende clonische Zuckungen des rechten Beines ein. Dasselbe geschieht, wenn Patient, auf dem Bettrande sitzend, mit den Zehenspitzen des rechten Fusses auftritt. Patient kann aber trotzdem ohne jegliche Störung gehen und stehen.

**Fall XVIII.** Hermann Streuli, 22 Jahre alt. Landwirth.

Anamnese: Der Vater war Potator strenuus; über die Mutter, die eine extravagante, äusserst jähzornige Schauspielerin war, ist nichts Näheres zu erfahren, da sie schon lange von ihrer Familie getrennt lebt. Im Alter von 16 Jahren kam Patient, der schon vorher starke Reizbarkeit und Hang zur Einsamkeit gezeigt hatte, in eine landwirthschaftliche Schule. Wegen seines sonderbaren Wesens wurde er hier oft von seinen Kameraden ge-neckt und verlacht; als Grund der Krankheit aber giebt Patient an, dass er an dieser landwirthschaftlichen Schule einst bei einer Feuersbrunst nur mit Noth sein Leben retten konnte. In der Folge nun bekam er oft Anfälle, in denen er um sich schlug und Feuer zu sehen glaubte, so dass er für 5 Monate in einer Irrenheilanstalt untergebracht werden musste. Nachher nahm ihn der Vater wieder nach Hause, wo er aber schon in der ersten Nacht von einem Anfall heimgesucht wurde. Plötzlich verlor er das Bewusstsein, schlug um sich, gab seinem Körper alle möglichen Stellungen und zerriss seine Kleider, sowie auch die Betttücher. Seit dieser Zeit wurde er häufig von solchen Attacken befallen, manchmal Tag für Tag; oft aber traten freie Pausen bis zu 3 Wochen Dauer ein, dann aber merkte Patient, „dass wieder etwas in der Luft liege“. Meist offenbarte sich das Nahen des Anfalles in folgender Weise: Oppressionsgefühl auf der Brust, das die Athmung stark erschwerte, Kopf- und Zahnschmerzen,

sowie ein leichtes Zittern am ganzen Körper; dann Verlust des Bewusstseins. Vom October 1887 bis April 1888 war Patient wieder in der Irrenheilanstalt, aber wieder ohne Erfolg, trotz angewandter Suggestivtherapie.

Mitte Mai 1890 trat eine Aenderung des bisherigen Zustandes ein. Während des Klavierspielens wurde Patient plötzlich von einem starken allgemeinen Muskelkrampfe erfaßt, so dass er zu Boden stürzte und auch das Bewusstsein verlor. Beim Erwachen aus dem Anfälle bemerkte Patient, dass er nicht mehr gut schlucken konnte, da ihm die Speisen im Halse stecken blieben und wieder herausbefördert wurden. Dieser Zustand dauerte 10 Tage lang an. Ebenfalls seit diesem Anfall empfindet der Kranke Schmerzen im linken Bein, die in ihm das Gefühl erwecken, „als ob etwas im linken Bein herumflüsse“. Seither bekommt Patient jedesmal bei Berührung des linken Beines clonische Krämpfe am ganzen Körper; dagegen verliert er das Bewusstsein nur dann, wenn die Berührung eine intensive ist. Seit dieser Zeit geht der Kranke an Krücken, da er sich mit dem linken Bein nicht stützen kann und eine Berührung desselben mit dem Boden sofort wieder einen Anfall auslöst.

Die Intelligenz des Patienten hat nicht gelitten. — Die verschiedenen Narben sind Folgen von Verletzungen, die sich der Kranke während der Anfälle theils durch Fall, theils durch scharfe Instrumente zugezogen hat.

Status: Ein mitteltgrosser, zart gebauter Mann mit kräftiger Musculatur, der an beiden Oberschenkeln, auf der Brust, am linken Oberarm, sowie auf der Stirn zahlreiche weisse lineäre Narben von 2—24 Cm. Länge zeigt. Seine subjectiven Klagen beziehen sich auf Kältegefühl und Schmerzen im linken Bein, so dass er sich auf dasselbe nicht stützen könne und deshalb beim Gehen Krücken gebrauchen müsse. Patient geht so, dass er den linken Fuss etwa 1 Cm. über dem Boden hält, ohne diesen je zu berühren; sobald er mit dem linken Fuss den Boden berührt, fährt ihm vom Fusse herauf ein heftiger Schmerz in das Bein.

Bei ruhiger Bettlage hält Patient das linke Bein vollkommen gestreckt, den Fuss im Fussgelenk dorsalwärts flectirt. Versucht man passiv Flexion im Knie- und Hüftgelenk, so leistet Patient einen starken Widerstand und bekommt sofort heftige clonische Krämpfe, die sich rasch aufeinander folgen, aber schon nach wenigen Augenblicken nachlassen. Dabei wird das linke Bein steif gestreckt, im Hüftgelenk in einem Winkel von etwa 60° in die Höhe gehalten. Trotz Anwendung von grösster Kraft gelingt es nicht, das Bein auf die Bettunterlage herabzudrücken. Diesem Versuche folgen alsbald wieder heftige, kurzdauernde clonische Zuckungen in der linken unteren Extremität.

Während eines solchen Anfalles stösst, schlägt und zuckt Patient gewöhnlich auch mit dem rechten Bein, das er über das linke geschlagen hat, hält die Arme bald frei ausgestreckt, bald stemmt er dieselben gegen das Bett. Dabei nimmt der Kranke alle möglichen Lagen ein, verändert dieselben blitzschnell und wird oft förmlich von der Unterlage in die Höhe geschleudert. Oft schreit er laut auf, hält die Augen weit geöffnet, den Blick starr in die Ferne gerichtet, spricht verworrenes Zeug von Feuer, Wasser, Verfolgern u. s. w. und droht mit den geballten Fäusten seinen vermeintlichen Feinden. Dabei fiesst ihm etwas Schaum aus dem festgeschlossenen Munde. Auf Anrufen, Kneifen und Stechen reagirt der

Kranke gar nicht. Die sehr weiten Pupillen reagieren auf Lichteinfall, auch schliesst Patient die Augenlider, sobald man sich anschickt die Bulbi zu berühren. Den Kopf bohrt er im Anfall tief in das Kissen zurück, zeigt Nackensteifigkeit und starken Opisthotonus. Bald dreht er den Kopf wieder krampfhaft nach der einen oder anderen Seite und schneidet mit dem Gesicht die furchtbarsten Grimassen. Sämmtliche Muskeln, sowohl der Extremitäten wie des Rumpfes, sind im Anfalle steinhart contrahirt und ist ihr Widerstand nicht zu überwinden. Die Athmung ist zeitweise ganz ruhig, oft aber stark beschleunigt und keuchend. Der regelmässige Puls dagegen ist kräftig und zeigt in seiner Frequenz keine Veränderung.

Oft ist mit Nachlass der Krämpfe der Anfall zu Ende und fühlt der Kranke nur noch eine allgemeine Müdigkeit. Andere Male dagegen ist Patient auch bei Nachlass der Krämpfe noch nicht bei freiem Sensorium, sondern hat noch Gesichts- und Gehörshallucinationen und ruft mit schreiender Stimme um Hilfe. Allmählich wird er dann klar, weiss aber von Allem, was vorgegangen, nicht das Mindeste; an der Zunge keine Zahn-eindrücke. Die Dauer eines Anfalls schwankt zwischen 10 Minuten und 3 Stunden.

Drückt oder berührt man das linke Bein wieder, so beginnt die oben beschriebene Scene von Neuem. Spontan treten diese Anfälle nur selten auf, meistens nach Aerger oder Schreck. Activ kann der Patient das linke Bein nur etwa 2 Cm. von der Bettunterlage abheben, die Zehen und den ganzen Fuss nur leicht dorsal- und volarwärts bewegen; im Kniegelenk ist nur ganz leichte Flexion möglich. Auch die Ad- und Abductionsbewegungen, sowie Rotation des ganzen Beines sind auf ein Minimum reducirt.

Nirgends am ganzen Körper lassen sich sensible Störungen finden; die inneren Organe sind vollkommen gesund. Im Harn, auch in dem sofort nach dem Anfall gelassenen, findet sich weder Eiweiss noch Zucker.

Einmal wurde Patient während eines Anfalls chloroformirt, doch wurde dadurch die Qualität der Attacke in keiner Weise alterirt.

Am Abend des 24. November trat spontan ein äusserst heftiger Anfall von 4 Stunden Dauer auf, nachdem der Kranke vorher über starke, würgende Schmerzen in der Magengegend geklagt hatte. Nach Beendigung des Anfalls ist Patient vollständig stumm; den Mund kann er dabei noch öffnen, ebenso noch blasen und pfeifen, dagegen ist er nicht mehr im Stande Nahrung herunterzuschlucken, da ihm dieselbe im Halse stecken bleibt, um dann sofort wieder herausbefördert zu werden. Dagegen bietet sich der Sondirung des Oesophagus nirgends ein Widerstand. Auf ein Täfelchen schreibt er: „Hab's zu Hause auch schon so gehabt; 10—20—25—30 ja 48 Stunden und nicht mehr essen und trinken können. Ich kann Ihnen vor Gott das bezeugen“. Die laryngoskopische Untersuchung ergiebt, dass sich die Stimmbänder beim Versuch, zu phoniren, in der Mittellinie, wenn auch nur für ganz kurze Zeit berühren. — Als weitere Folgen dieses besonders heftigen Anfalls resultirten ausser dem Mutismus noch vollständige Anästhesie des Pharynx, sowie Hypästhesie auf der Dorsalseite des linken Vorderarmes. Bemerkenswerth ist ferner, dass erst zu dieser Zeit constatirt werden konnte, dass durch Druck auf die Gegend, die der weiblichen Ovarialgegend entspricht, sofort ein

neuer Anfall ausgelöst werden kann. Erst am Abend des 27. September, also nach vollen 72 Stunden, ist es dem Patient, der immer nach dem Halse greift, wenn er nach der Ursache seiner Stummheit gefragt wird, wieder möglich, flüssige Nahrung zu sich zu nehmen; an diesem Tage macht auch der Mutismus einer Aphonie Platz, so dass der Kranke wieder mit Flüsterstimme sprechen kann. Am 2. October tritt an Stelle der Aphonie heisere Stimme; von dieser Zeit an ist auch der Kranke wieder im Stande feste Speisen zu genießen. Die Pharynxanästhesie verschwindet 14 Tage später, die Hypästhesie am linken Vorderarm dagegen besteht zur Zeit immer noch fort, ebenso die ungewöhnlich starke doppel-seitige Gesichtsfeldeinengung bei völlig intactem Augenhintergrunde.

Die nächsten Anfälle traten am 4. December wieder auf und zwar wieder spontan nach einem würgenden Gefühl in der Magengegend. Die erste Attacke dauerte  $1\frac{3}{4}$  Stunden und liess wieder vollständigen Mutismus und Pharynxanästhesie zurück. Der zweite Anfall, am Abend desselben Tages, hatte eine Dauer von  $\frac{3}{4}$  Stunden; während dieses Anfalles schrie und sprach Patient mit lauter Stimme, trotz der vorher völligen Stummheit; nach Ablauf der Attacke war dann wieder vollständiger Mutismus zu constatiren, der nach einem Tage einer Aphonie und nach einem weiteren Tage aber schon lauter Stimme Platz machte. Damit verschwand auch die Pharynxanästhesie wieder. — Am linken Bein verspürt Patient beim Faradisiren Schmerzen erst bei 40 Mm. R.-A., am rechten dagegen schon bei 70 Mm. R.-A. Uebrigens ist noch anzuführen, dass im Beginn eines Anfalls ein kräftiger Druck auf das linke Bein den Anfall prompt coupirt. Während des Spitalaufenthalts wurde 2 mal eine 1—2 Tage lang anhaltende Ischurie constatirt.

Diese 18 Fälle beweisen, dass die Hysterie der Männer doch keine so ungemein seltene Krankheit ist, wie heutzutage noch viele, namentlich ältere Aerzte zu glauben geneigt sind. In dem gleichen Zeitraum, in dem obige 18 Patienten zur Beobachtung gelangten, wurden 115 weibliche Hysterische aufgenommen, so dass sich hieraus das Frequenzverhältniss der männlichen zur weiblichen Hysterie berechnet wie ungefähr 2 : 13. Während Klein<sup>1)</sup> beispielsweise für Paris ein Verhältniss von 1 : 20 fand, glaubt Charcot, dass auch dies noch zu hoch gegriffen sei. Allerdings ist hierbei zu bemerken, dass diese beiden französischen Autoren nur die Kranken mit sogenannter „grosser“ männlicher Hysterie in Rechnung bringen; verfahren wir ebenso, so finden sich unter unseren oben mitgetheilten Krankengeschichten 4 solcher Fälle (Nr. IX, XI, XV, XVIII), so dass sich hieraus ein Häufigkeitsverhältniss zwischen Hysterie der Männer und Weiber ergibt wie 1 : 29, sich demnach unsere Beobachtungen mit den von Charcot gemachten decken würden.

1) Neue Vorlesungen über die Krankheiten des Nervensystems von Charcot; deutsch von Freud. 1886. S. 93.

Wie steht es nun mit der Häufigkeit der hysterischen Neurose nur unter den männlichen Kranken? Während des entsprechenden Zeitraumes, in welchem unsere 18 Fälle zur Beobachtung gelangten, wurden im Ganzen auf der medic. Klinik 5234 männliche Patienten behandelt, so dass demnach auf 291 kranke Männer 1 Hystericus trifft, oder procentual ausgedrückt lieferte die Hysterie der Männer 0,34 Proc. sämtlicher männlichen Kranken.

4 unserer Patienten stehen in einem Alter zwischen 11—14 Jahren, woraus sich ohne Weiteres der Schluss ziehen lässt, dass die Hysterie der erwachsenen Männer fast 4 mal so häufig zur ärztlichen Beobachtung gelangt, wie die Hysterie derjenigen männlichen Individuen, die noch vor der Pubertät stehen. Von den 14 Erwachsenen befinden sich 10 in den Jahren zwischen 20 und 30, 1 zwischen 15 und 20 und nur 3 in dem Alter zwischen 30 und 40 Jahren. Hierin stimmt unser Ergebniss vollkommen überein mit den von Charcot (l. c.) in Paris und Reynolds (l. c.) in London gemachten Beobachtungen; beide Autoren fanden die überwiegende Mehrzahl der hysterischen Individuen männlichen Geschlechts im 3. Lebensdecennium stehend.

Ebenfalls wurde schon von Charcot die Thatsache betont, dass die von der hysterischen Neurose befallenen Männer nur selten etwas Weibisches an sich haben; gewöhnlich sind es solche Individuen, die alle Zeichen der Männlichkeit an sich tragen. Dagegen ist an unserer Beobachtungsreihe auffällig, dass die zartgebauten schwächlichen Patienten gerade in doppelter Anzahl (12) vertreten sind im Vergleich zu den ausgesprochen kräftig gebauten Kranken (6). Demnach scheint gerade für Züricherische Verhältnisse die Annahme, dass schwächliche Constitution eine Prädisposition für hysterische Erkrankung der Männer abgiebt, keine so fernliegende zu sein. Immerhin aber möchten wir doch diesen Satz nicht als Regel aufstellen, da wir nicht wissen, wie es sich anderen Orts in dieser Beziehung verhält; überdies umfasst auch unsere Beobachtungsreihe eine zu geringe Anzahl von Fällen, um aus ihr einen Allgemeingültigkeit beanspruchenden Satz ableiten zu können.

13 mal konnten wir in unseren 18 Fällen eine erbliche nervöse Belastung der Patienten nicht finden, nur in 5 Fällen war eine solche anamnestisch nachweisbar. Trotzdem dürfen wir aber doch auf Grund dieser 5 Beobachtungen mit Charcot (l. c.) und Klein (l. c.) behaupten, dass Hysterie der Männer sich relativ häufig auf Grund erblicher Belastung entwickle. Bei dieser erblichen Belastung soll es sich nach Charcot und Klein häufig um Heredität

von der Mutterseite und in der gleichen Krankheitsform handeln, so dass die Hysterie der Mutter häufig die Hysterie beim Sohne zur Folge hat. Für diese Behauptung finden wir unter unseren Kranken keinen einzigen einschlägigen Fall; 2 mal treten uns nervöse Krankheiten beim Vater (Fall III und XI) entgegen, 3 mal bei der Mutter (Fall X, XI und XVIII) und ebenfalls 3 mal bei Geschwistern (Fall VI, XI und XVIII). Einer unserer Patienten ist erblich belastet von väterlicher wie mütterlicher Seite (Fall XI), indem beide Eltern als „nervös“ bezeichnet wurden bei der Aufnahme der Anamnese; auch der letzte Fall (XVIII) scheint erblich belastet zu sein von der Vater- wie Mutterseite her; der Erstere war Potator strenuus und Letztere ist eine jähzornige extravagante Schauspielerin. 2 unserer Kranken führen ihre hereditäre Belastung entweder nur auf den Vater (III) oder nur auf die Mutter zurück (X) und bei Fall VI endlich äussert sich eine unzweifelhafte erbliche Belastung nur in der Epilepsie eines Bruders. — Jedenfalls aber lässt diese relativ häufige erbliche Belastung darauf schliessen, dass sie ein prädisponirendes Moment für Hysterie abgibt, quasi eine indirecte Ursache.

Aber auch directe Ursachen für Erkrankung an hysterischer Neurose konnten wir bei einigen unserer Kranken nachweisen. Da haben wir einmal Fall III. Ein 14jähriger Junge betrinkt sich mit einem Freunde, stürzt bewusstlos zu Boden und bleibt 3 Tage lang in dieser Bewusstlosigkeit. Dass hier das Zubodenstürzen mit dem genossenen Alkohol und nicht mit der Hysterie in Verbindung zu bringen ist, ist wohl einleuchtend, da vorher keine Zeichen einer hysterischen Erkrankung vorhanden waren; dagegen wäre aber die 3 Tage lang anhaltende Bewusstlosigkeit durch die Berauschung allein unerklärlich. Am meisten wahrscheinlich erscheint hier die Annahme, dass bei diesem Kranken während der 3 Tage die alkoholische Bewusstlosigkeit in eine solche auf hysterischer Grundlage übergang. Der Alkoholexcess gab hier die directe Ursache für das Eintreten der Hysterie bei dem erblich belasteten Jungen ab; es gelangte hier die hysterische Neurose auf Grund einer acuten Alkoholintoxication zum Ausbruch.

Verschieden hiervon gestalten sich die Verhältnisse bei Fall IV. Durch starke Durchnässung zieht sich der Patient Heiserkeit der Stimme zu. Einige Zeit lang mag diese auf Erkältung beruhende Heiserkeit bestehen, bis sich der Kranke schliesslich selbst einredet, dass er diese Heiserkeit überhaupt nicht mehr los werde. Wahr-



scheinlich wäre diese katarrhalische Heiserkeit längst verschwunden; aber im Laufe der Zeit hat sich der Patient so sehr an seine Heiserkeit gewöhnt, bildet sich ein, dass es nicht mehr anders sein könne, dass schliesslich die katarrhalische einer autosuggerirten Heiserkeit, allerdings jetzt auf einer doppelseitigen Lähmung der *Mm. thyreo-arytenoidei interni* beruhend, Platz gemacht hat. Diese Erklärung der Entstehung passt sich am ungezwungensten der von Möbius gegebenen Definition der Hysterie an, dass nämlich hysterische Veränderungen nur durch Vorstellungen hervorgerufen werden können. Hier in diesem Falle hegt auch in der That der Patient die Vorstellung, dass seine Heiserkeit, die längst nicht mehr eine katarrhalische ist, nicht mehr weiche, so dass der Effect dieser Vorstellung schliesslich eine Autosuggestion der auf *Thyreo-aryt.-int.-Lähmung* beruhenden Heiserkeit ist.

Dass Liegen an der heissen Sonne Hysterie hervorrufen kann, ist unseres Wissens bis jetzt noch nicht gesehen worden, doch scheint uns dies bei der Aetiologie der Krankheit unseres Patienten Nr. VIII unbedingt in Frage zu kommen. Mit Sicherheit lässt sich hier zwar allerdings nicht entscheiden, ob die beim Treppensteigen sich einstellende Uebelkeit oder das Liegen an der heissen Sonne es war, wodurch die hysterische Neurose unmittelbar zum Ausbruch gebracht wurde. Immerhin aber scheint uns die letztere Möglichkeit (Liegen an der heissen Sonne) mehr Wahrscheinlichkeit für sich zu haben, da sich der Beginn der Krankheit noch während des an der Sonne Liegens einstellte. Wäre dagegen die Uebelkeit als Urheberin des Krankheitsausbruches zu beanspruchen, so würde sich wahrscheinlich auch die hysterische Neurose direct an sie angeschlossen haben.

Noch dunkler als bei den bis jetzt besprochenen 3 Fällen gestaltet sich die Aetiologie bei Patient X. Bei einem hereditär belasteten jungen Manne, der Morphinist ist, bricht bei Anlass einer eingeleiteten Entziehungscur die Hysterie aus. Ist es nun möglich, die letztere Krankheit hier als Folge des Morphinismus zu beanspruchen, oder stehen diese beiden Krankheiten in keinem ursächlichen Verhältniss zu einander? Auch durch anhaltenden Gebrauch von Morphinum werden bekanntlich materielle Schädigungen am Nervensystem nicht gesetzt, wohl aber wird dieses hierdurch in einen Zustand erhöhter Erregbarkeit und verminderter Widerstandsfähigkeit gebracht. Durch die hereditäre Belastung ist das Nervensystem bereits weniger resistent gegenüber den von aussen und von innen einwirkenden Momenten; durch den anhaltenden Morphinumgebrauch wird diese verminderte Resistenzfähigkeit noch mehr herabgesetzt,

und damit ist an einem Individuum mit einem derartigen Nervensystem der Boden für eine nervöse Erkrankung günstig vorbereitet. Für einen solchen Nervenapparat bildet eine Morphiumentziehungscur einen ungeheueren Insult, der von Seite des Nervensystems mit dem Ausbruche der Hysterie beantwortet wird. Wir glauben diesen Gedankengang als richtig annehmen zu dürfen und sind deshalb geneigt in diesem Falle eines durch Heredität und Morphiumberbrauch geschwächten Nervensystems direct die Entziehungscur als Grund des Ausbruches der Hysterie beschuldigen zu dürfen.

Fall XVIII bietet uns ein schönes Beispiel dafür, dass Hysterie auch aus Anlass und im Anschluss an einen nervösen Shok sich entwickeln kann, was schon von Charcot und später namentlich von Oppenheim und Thomsen betont wurde. Ein von einer extravaganten Mutter und von einem dem Alkohol ergebenen Vater stammender Junge, der sich schon in seiner frühen Jugend von seinen Kameraden durch absonderliches, reizbares Wesen unterscheidet, rettet bei einer Feuersbrunst nur mit knapper Noth sein nacktes Leben. Dass der leicht erklärliche Schreck, den der Patient hierbei übersteht, den directen Anlass zum Ausbruch der hysterischen Erkrankung bildet, ist mit ziemlicher Sicherheit anzunehmen, wenn auch nicht zu beweisen. Durch einen solchen gewaltigen Schreck werden auch an ein vollkommen normales Nervensystem unerhörte Anforderungen gestellt; werden diese aber einem in seiner Resistenzfähigkeit bereits herabgesetzten Nervensystem zugemuthet, so wird dieses aus seiner bisher nur mit Mühe innegehaltenen Gleichgewichtslage noch vollends herausgeworfen. Die Antwort auf ein solches plötzliches, unvermuthetes Steigern der Ansprüche an ein derartiges Nervensystem ist der Ausbruch einer Erkrankung des Nervenapparates, in unserem Falle der Ausbruch der Hysterie, die demnach durch ein psychisches Trauma bedingt ist.

In den übrigen 13 Fällen konnten wir das die Hysterie direct veranlassende Moment nicht ausfindig machen.

Richten wir unseren Blick von der Aetiologie zur Symptomatologie der hysterischen Neurose, so finden wir in erster Linie unter unseren 18 Kranken 4 (IX, XI, XV, XVIII) mit sogenannter „grosser Hysterie“. Unter dieser grossen Hysterie versteht Charcot diejenige Art der hysterischen Neurose, die Sensibilitätsstörungen der Haut und Sinnesorgane, Lähmungen, hysterogene Zonen und Gesichtsfeldeinengung, sowie starke tonische und clonische Muskelkrämpfe aufweist. Diese Symptome machen das aus, was als Stigmata der grossen Hysterie bezeichnet wird. Allerdings sind oft nicht alle zu-

sammen an einem und demselben Patienten zu finden, häufig fehlt das eine oder andere, oder es ist überhaupt nur eines von ihnen vorhanden, dann allerdings gewöhnlich noch vergesellschaftet mit anderweitigen Erscheinungen der Hysterie, die aber, weil zu wenig constant, nicht als Stigmata angesprochen werden können. Besonders in die Augen springend sind die heftigen, theils tonischen, theils clonischen Muskelkrämpfe; diese machen die sogenannten „grossen Anfälle“ aus, bei denen das Sensorium oft frei, in anderen Fällen dagegen benommen ist. Auf diese Weise entsteht im ersteren Falle das Bild des hysterischen, im letzteren das des hysterio-epileptischen grossen Anfalles.

Da sind es namentlich 2 unserer Kranken (IX, XVIII), welche das typische, von Charcot so genau und trefflich gezeichnete Bild des grossen Anfalls zeigen. Wenden wir unsere Aufmerksamkeit zuerst dem Fall XVIII zu, so tritt uns hier eine den Anfall einleitende Aura entgegen, die in einem würgenden Schmerz in der Magengegend besteht, worauf das Bewusstsein schwindet und sich clonische und tonische Krämpfe einstellen, zuerst im linken Bein, dann an den übrigen Extremitäten und schliesslich auch in der Gesichts- und Rückenmuskulatur. Durch Nachlass der tonischen Krämpfe wird die Periode der „grossen Verdrehungen“ eingeleitet. Der Kranke zerreisst und zerkratzt alles ihm Erreichbare, das Bettzeug, die Kleider, schonst sogar seinen eigenen Körper nicht. Dabei nimmt er die absonderlichsten Lagen ein, von Charcot treffend mit dem Namen des „Clownismus“ belegt. Häufige, sehr rasch ausgeführte Drehungen um die Längsaxe des Körpers, Gewölbebildung (Arc de cercle) des Körpers, wobei die Convexität des Gewölbes bald nach vorn (Opisthotonus), bald nach hinten (Emprosthotonus) gerichtet ist, folgen einander in bunter Reihenfolge, oft unterbrochen von heftigen Grussbewegungen. Häufig schliesst schon diese Periode des Clownismus bei unserem Kranken den Anfall ab; oft aber wird diese 2. Periode noch gefolgt von einer dritten, der Periode der Hallucinationen und leidenschaftlichen Geberden. Diese letzteren richten sich immer nach dem Inhalt der ersteren; der Patient sieht sich verfolgt, oder wähnt sich in Feuersgefahr, wodurch genügend der düstere Charakter der leidenschaftlichen Stellungen und Geberden erklärt wird. Patient schreit laut um Hülfe, will aus dem Bett herausspringen, schlägt mit den Armen und Beinen auf diejenigen ein, die ihn halten, belegt sie mit allen möglichen Schimpfnamen und beisst endlich auch noch um sich. Dabei sind die Augen weit geöffnet und ist der Blick starr in die Ferne gerichtet; aus dem Munde tritt etwas

Schaum. Nach mehr oder weniger langer Zeit lassen diese schreckhaften Hallucinationen nach, das Sensorium wird wieder frei, aber der Patient weiss nicht das Geringste von dem, was mit ihm vorgefallen ist. Bemerkenswerth erscheint uns bei diesem Kranken, dass er sich im Stadium der Hallucinationen häufig in Feuersgefahr wähnt, dass hier der Anlass, der die Krankheit direct zum Ausbruch brachte, in der 3. Periode des Anfalls eine so grosse Rolle spielt. Ebenfalls Erwähnung scheint uns bei diesem Patienten der Umstand zu verdienen, dass die Anfälle in ihrer Dauer starken Schwankungen unterworfen sind, von 10 Minuten bis zur ungewöhnlich langen Dauer von 3 Stunden.

Auch Patient IX ist auffällig durch die lange Dauer des grossen Anfalls, einmal bis zu 5 Stunden, wobei der Haupttheil der Zeit auf die Periode der Hallucinationen und leidenschaftlichen Stellungen und Geberden entfiel. In der zweiten Periode, derjenigen des Clownismus, fehlten auch hier die klassischen „Mouvements de saltation“, die Gewölbestellungen des Körpers, bald Emprosthotonus, bald Opisthotonus, nicht, ebenso waren auch die Contorsionsbewegungen, d. h. Bewegungen um die Längsaxe des Körpers, in typischer Weise vorhanden; die Periode der Aura dagegen vermissen wir hier ganz. Dass bei diesem Patienten die Krankheit psychischer Natur war und nicht auf organischen Veränderungen basirte, dafür zeugt der Umstand, dass der Kranke mit Sicherheit voraussagen konnte, dass auf 2 Anfälle wieder eine lange anfallsfreie Zeit folge, oder, wie der Kranke sich selbst ausdrückte, „dass dann nichts mehr zu riskiren sei“. Wäre die Krankheit durch materielle Veränderungen bedingt, dann könnte der Kranke auch so etwas nicht voraussagen; er thut dies aber mit grosser Bestimmtheit, zu welcher er offenbar nur dadurch gelangt ist, dass seine Voraussage sich bis jetzt noch immer bestätigt hat und durch die Thatsachen noch nie Lügen gestraft wurde. Wenn die 2 Anfälle vorüber sind, dann weiss der Patient, dass er von seiner Hysterie gleichsam wieder für längere Zeit entladen ist.

Auf eine eigenthümliche Art von Muskelkrämpfen hinzuweisen, bietet uns Patient V Gelegenheit. Während sonst im hysterischen Anfall tonische und clonische Muskelkrämpfe häufig mit einander abwechseln, zeigt dieser Kranke nur einen starken tonischen Krampf in den Streckmuskeln der Extremitäten und des Rumpfes mit hochgradiger Beschleunigung der Athmungsbewegungen. Durch den allgemeinen Streckkrampf erinnert das Bild lebhaft an Tetanus, und kann deswegen hier mit gutem Grunde von einer *Hysteria virilis*

tetaniformis gesprochen werden, da zudem auch noch die leisesten Muskelzuckungen fehlten. Da wir in der Literatur einen ähnlichen Fall nicht ausfindig machen konnten, sind wir zu der Annahme geneigt, dass eine solche Aeusserungsform der hysterischen Neurose nur selten anzutreffen ist.

Auch Fall XV ist rücksichtlich der an ihm constatirten Muskelkrämpfe auffällig, da hier die Extremitätenmuskeln, die sonst fast regelmässig betheiligt sind, gänzlich von Krämpfen frei bleiben und diese sich nur auf die Muskeln der Bauchdecken und des Larynx erstrecken. Dabei sind diese Crampi clonischer Natur, und bedingt jeder einzelne Krampf einen expiratorischen Schrei. Von Westphal<sup>1)</sup> wurde schon im Jahre 1879 ein ähnlicher Fall mitgetheilt, doch traten hier die Bauchmuskelnzuckungen nicht blos beim ruhigen Liegen, wie bei unserem Patienten, sondern auch beim Stehen und Gehen ein, so dass der Rumpf beim Gehen nach vorn übergeneigt war und der Körper oft durch einen schnellen Ruck noch mehr nach vorn gezogen wurde. Daneben zeigte dieser Westphal'sche Patient noch ein lautes Rülpsen, sobald auf die Haut über den Processus spinosi gedrückt wurde. Im Gegensatz zu unserem Kranken wies aber der von Westphal mitgetheilte Fall auch noch clonische Zuckungen in den Extremitätenmuskeln auf, die bei unserem Patienten vollständig fehlten, an dem aber dafür clonische Krämpfe der Larynxmuskulatur constatirt werden konnten. Aber auch hinsichtlich der Behandlungsmethode weichen beide Fälle von einander ab: während Westphal eine Heilung der clonischen Bauchmuskelnkrämpfe nur mit dem Ferrum candens erzielen konnte, wichen bei unserem 12jährigen Patienten die clonischen Zuckungen der Bauchmuskeln schon einer psychischen Behandlung.

Etwas verschieden von den bis jetzt beschriebenen Muskelkrämpfen manifestiren sich die Krämpfe bei Patient Nr. XI, bei dem die clonischen Zuckungen nur langsam folgen, und die nur einen einzelnen Muskel oder nur kleine Muskelgruppen betreffen, so dass sie mit nichts zu wünschen übrig lassender Deutlichkeit an das Bild einer Chorea St. Viti erinnern. Schon Charcot hat darauf aufmerksam gemacht, dass Chorea und Hysterie hier und da mit einander vergesellschaftet vorkommen, doch betonte er, dass hierbei die Chorea eine sogenannte Chorea rhythmica sei, d. h. dass die Patienten mit den Extremitäten häufig Hammerbewegungen ausführen, und dass diese Bewegungen nur anfallsweise auftreten. Hiervon ist bei unserem

---

1) Berl. klin. Wochenschrift 1879. S. 125.

Kranken nichts zu finden; im wachen Zustande die häufigen uncoordinirten Bewegungen, keine Spur von Hammerbewegungen, das reinste Bild der Chorea minor. Dass diese hier neben der Hysterie als selbständige Krankheit besteht, ist kaum anzunehmen. Ungezwungener erscheint die Annahme, dass die Chorea hier durch die Hysterie, wenn auch nicht direct, so doch indirect verursacht wurde. Gegen diesen Zusammenhang zwischen den beiden wohlcharakterisirten Krankheiten spricht dann aber wieder der Umstand, dass auch die Gesichtsmuskeln an den choreatischen Bewegungen theilnehmen; bei Hysterie sind diese Muskeln nie oder nur in seltenen Fällen ergriffen. Trotzdem möchten wir hier aber nicht für ein selbständiges Nebeneinanderbestehen von Hysterie und Chorea eintreten.

Eine weitere Erscheinung, bedingt durch Muskelcontractur, ist in Fall XIII das häufige, auf Krämpfen der Pharynx- und Oesophagusmusculatur beruhende Rülpsen, der sogenannte Ructus hystericus.

Ischurie findet sich bei 4 unserer Kranken. Ob der Grund zur Harnverhaltung in einer Contractur des Sphinkter oder in einer Lähmung des Detrusor zu suchen ist, ist eine Frage, die bei jedem einzelnen Falle für sich untersucht werden muss und deren Beantwortung oft unmöglich ist. Dass bald das Eine, bald das Andere vorliegt, darf nicht wundern, wechseln ja doch bei der Hysterie Lähmungen und Contracturen kaleidoskopartig mit einander ab.

Leicht lässt sich aus dem bisher Angeführten ersehen, dass die hysterischen Muskelkrämpfe mannigfaltiger Natur sein können, bald clonisch, bald tonisch, am häufigsten aber tonisch und clonisch. Finden sich nur tonische Krämpfe, so erinnert das Krankheitsbild lebhaft an Tetanus, treten dagegen nur clonische Muskelzuckungen auf, wie dies bei unserem Kranken XI der Fall ist, so entsteht ein getreues Bild der Chorea. Immerhin sind aber diese 2 Erscheinungsweisen der hysterischen Muskelkrämpfe relativ seltene Vorkommnisse.

Globus hystericus fanden wir nur in 2 Fällen (II und VII); bei dem letzteren Kranken hatten wir ausserdem noch Gelegenheit eine Area Celsi constatiren zu können. Ob diese letztere Affection nur ein zufälliger Befund war, können wir nicht entscheiden; jedenfalls verdient aber das Zusammenvorkommen zweier nervöser Störungen, der Alopecie und der Hysterie, an einem und demselben Individuum hervorgehoben zu werden.

Bei Patient XVIII wurden am linken und rechten Bein zu verschiedenen Malen Temperaturmessungen ausgeführt, welche das auffällige Resultat ergaben, dass das linke, gelähmte Bein durchschnitt-

lich um  $0,6^{\circ}$  C. höher temperirt war, als die rechte, nicht gelähmte untere Extremität. Woher dies rührt, wissen wir nicht, und wollen wir zudem noch anführen, dass wir bei Beginn der Messungen eher das Gegentheil des erhaltenen Resultats erwarteten. Die Lähmung war eine schlaffe, von Spasmen am linken Bein nichts zu constatiren, und trotzdem fand sich an dem flaccid gelähmten Bein eine höhere Temperatur, als an dem gebrauchsfähigen rechten. Zur Controle dieser auffallenden Erscheinung führten wir Temperaturmessungen an beiden Armen und auf beiden Wangen aus und constatirten hier Schwankungen von nur  $0,1-0,3^{\circ}$  C., bald zu Gunsten der einen und bald zu Gunsten der anderen Körperseite. Periphere Störungen können diesen an den Beinen constatirten anomalen Temperaturverhältnissen kaum zu Grunde liegen. Wäre die Lähmung eine spastische, dann liessen sich ohne grosse Künsteleien diese Temperaturunterschiede aus den Muskelspasmen erklären; für eine flaccide Lähmung dagegen fällt diese Annahme völlig dahin. Deshalb glauben wir, dass in diesem Falle centrale Störungen diese Temperaturanomalie bedingt haben, doch müssen wir zugleich gestehen, dass mit dieser Annahme nicht viel gewonnen ist, denn über die genaue Localisation des Sitzes dieser Störungen sind und bleiben wir ebenso sehr im Unklaren wie vorher. In diesem Falle müssen wir uns damit zufrieden geben, auf das eigenthümliche Verhalten der Temperatur an dem gelähmten Bein hingewiesen zu haben.

An demselben Kranken (Nr. XVIII) konnte ferner eine ausgebildete hysterogene Zone nachgewiesen werden. Diese Zone umfasst das ganze gelähmte linke Bein; sobald dasselbe an einer beliebigen Stelle auch nur ganz leicht berührt wird, tritt der grosse hysterische Anfall ein; sobald Patient nur den leisesten Versuch macht, das Bein zum Stehen zu verwenden, wird er wieder von einer Attacke befallen. Eins ist uns an dieser hysterogenen Zone aufgefallen, und das ist der Umstand, dass Patient beim Liegen im Bett, wenn also die Bettdecke doch einen mehr oder weniger starken Druck auf die linke untere Extremität ausübt, oder wenn Patient mit Beinkleidern angethan, wobei selbstverständlich nicht alle und jede Berührung zwischen Beinkleid und linkem Bein vermieden werden kann, herumgeht, dass unter solchen Verhältnissen, wo das linke Bein doch oft und häufig ganz intensiv berührt werden muss, keine Anfälle ausgelöst werden. Jedenfalls erachtet der Kranke diese Art von Berührungen als selbstverständlich und unvermeidbar, die von Personen ausgeführten Berührungen seines linken Beines dagegen sind nach ihm vermeidbar und nur dazu angethan, um ihn zu quälen, wie er

sich einst selbst ausdrückte. Jedenfalls darf auf Grund eines solchen Verhaltens der hysterogenen Zone mit Sicherheit eine periphere Ursache ausgeschlossen werden, denn in diesem Falle müsste ja die eine Berührung ganz genau so wirken, wie jede andere Berührung, ob nun der Druck durch einen Gegenstand oder durch eine Person ausgeübt würde, das wäre in diesem Falle ganz irrelevant. Dass aber hier nicht jeder Druck auf das linke Bein genau so wirkt, wie jede andere ausgeführte Berührung der linken unteren Extremität, das spricht dafür, dass die hysterogene Zone auf psychischer Basis beruht. Ausser Druck auf diese eine hysterogene Zone löst bei diesem Patienten auch Druck in die der linken weiblichen Ovarialgegend entsprechende Zone Anfälle aus, so dass diese Gegend ebenfalls als hysterogene Zone angesprochen werden muss. War durch Berührung des linken Beins ein Anfall hervorgerufen worden, so konnte dieser bei unserem Kranken durch energischen Druck auf das linke Bein oder auf den Ovarialpunkt oft unterdrückt werden; es zeigte demnach in dieser Beziehung die hysterogene Zone, die in diesem Falle durch ihre ungewöhnliche Ausdehnung auffällt, indem sie sich über eine ganze Extremität erstreckt, das gewöhnliche Verhalten, wie es schon von Charcot beschrieben wurde.

Beschleunigung der Athem- oder Pulsfrequenz fand sich bei 6 unserer Kranken, genau in einem Drittheil der Fälle; Pulsbeschleunigung zeigten 4 und Steigerung der Athmungsfrequenz 2 Patienten. Diese Anomalien in der Frequenz der Respiration sowohl, wie des Pulses traten immer anfallsweise auf und dauerten nur kurze Zeit, waren auch nie sehr hochgradig: Maximum der Zahl der Athemzüge pro Minute 70 (Patient V), höchste Pulszahl 140 (Patient VI). Aus dem Umstand, dass Athem- und Pulsbeschleunigung bei einem Drittheil der Kranken getroffen werden, dürfen wir für unsere Fälle ruhig den Schluss ziehen, dass diese Anomalie des Pulses und der Athmung eine relativ häufige Erscheinung bei Hysteria virilis ist, zumal wenn man noch bedenkt, dass bei dieser Neurose die Symptome ja ungemein mannigfaltig und wechselnd sind, dass jeder Fall wieder verschieden von dem anderen ist. Aufgefallen ist uns, dass wir bei allen unseren Kranken mit „grosser Hysterie“ Tachycardie sowohl während des Anfalls, wie in der anfallsfreien Zeit vermissten.

Sensibilitätsstörungen zeigen nur die Kranken Nr. XI und XVIII. An beiden liess sich eine Einengung des Gesichtsfeldes constatiren, bei dem ersten allerdings nur in geringem Grade; bei dem zweiten dagegen erwies sich die Einengung nach der in dankenswerther



Weise von Herrn Dr. Gaffron, Assistenzarzt auf der hiesigen ophthalmologischen Klinik, aufgenommenen Untersuchung als eine sehr bedeutende. Verschiebung der Farbenringe fand sich bei Patient XVIII am linken Auge; Ausfall des Gesichtssinnes für die eine oder andere Farbe bestand bei keinem von beiden Kranken.

Charcot (l. c.) ist der Ansicht, dass bei hysterischer Gesichtsfeldeinengung Roth in allen Meridianen grösser sei als Blau; dies stimmt jedoch nicht überein mit unserem Falle, da wir hier am linken Auge Roth nur aussen unten und aussen grösser finden als Blau; am rechten Auge aber hält sich Roth immer innerhalb Blau. Zu demselben Resultat, wie wir, ist auf Grund mehrerer Fälle auch Bernhard<sup>1)</sup> gelangt; er fand diese Ueberkreuzung der Gesichtsfelder für Roth und Blau nur in einzelnen, nicht aber, wie Charcot, in allen Meridianen.

Ausser der leichten Gesichtsfeldeinengung fand sich an Patient Nr. XI noch eine rechtsseitige Hemihypästhesie für Berührungen, während Patient Nr. XVIII eine Herabsetzung der Sensibilität nur auf der Dorsalseite des linken Vorderarms zeigt. Hinsichtlich der Schmerzempfindung beim Faradisiren ergibt sich, dass bei diesem Kranken am linken, gelähmten Bein erst ein Strom von 30 Mm. R.-A., am rechten dagegen schon ein solcher von 75 Mm. R.-A. eine Schmerzempfindung bewirkt. Neben dieser cutanen Hypästhesie und Hypalgesie zeigt dieser Kranke noch eine zeitweilige Anästhesie des Pharynx, verbunden mit vollständiger Stummheit. Dieses Zusammenkommen von Pharynxanästhesie und Mutismus ist eine ziemlich häufig beobachtete Erscheinung; ebenso ist bekannt, dass, wie in diesem Falle, nach dem Zurückgehen des Mutismus mehr oder weniger bald auch die Anästhesie des Pharynx verschwindet. Dass die Stummheit häufig recidivirt, dafür bietet auch unser Kranke ein schönes Beispiel; während seines Spitalaufenthalts machte er 2 solcher Anfälle durch; doch ergibt die Anamnese, dass er früher schon des Oefteren solche Attacken überstanden hat. Dabei ist sehr charakteristisch, dass der Kranke bei der ersten, nach Eintritt der Stummheit stattfindenden ärztlichen Visite sein neues Leiden schriftlich dem Arzte klagt. — Auf das Wesen der hysterischen Stummheit wollen wir hier nicht näher eingehen, da wir dies schon früher gethan haben.<sup>2)</sup> Nur so viel sei uns gestattet hier anzuführen, dass wir

1) Ueber Gesichtsfeldstörungen und Sehnervenveränderungen bei Neurasthenie und Hysterie. Inaug.-Diss. Zürich 1890.

2) Leuch, Beiträge zur hysterischen Stummheit. Münch. med. Wochenschr. 1890. Nr. 12.

mit Charcot das Leiden für ein psychisches halten, im Gegensatz zu Revilliod, welcher der hysterischen Stummheit eine Lähmung der Stimmbandspanner, der Mm. crico-thyreoid., zu Grunde legen will. Bei unserem Kranken konnten wir bei den wiederholten laryngoskopischen Untersuchungen niemals eine Lähmung im Kehlkopf finden.

Am Schlusse angelangt, liegt uns noch die angenehme Pflicht ob, Herrn Prof. Eichhorst für die gütige Anregung zu der vorliegenden Arbeit unseren besten Dank auszusprechen.

---

## XXI. Kleinere Mittheilungen.

### 1.

#### Ein Fall von juveniler Dystrophie (auf hereditärer Basis) mit Betheiligung des Gesichts.

(Aus dem Ambulat. f. Nervenranke des Herrn Prof. Freiherr v. Krafft-Ebing in Wien.)

Von

**Dr. A. Schüle.**

Nachdem in dem 1. und 2. Hefte dieser Zeitschrift die Lehre von den Muskelatrophien myopathischen Ursprungs eine so umfassende und eingehende Besprechung erfahren hat, mag es vielleicht gerechtfertigt sein, zu dieser Frage noch einen casuistischen Beitrag zu liefern, welcher in mehreren Punkten nicht ohne Interesse ist. Die Patientin, um welche es sich handelt, kam in der Ambulanz für Nervenranke des Wiener Krankenhauses zur Beobachtung, und es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. v. Krafft-Ebing auch an dieser Stelle noch einmal meinen Dank für die lebenswürdige Ueberlassung der Krankengeschichte auszusprechen.

Die Untersuchung ergab folgende Daten:

Fanny G., 25 Jahre alt, ledig, privat, entstammt keiner Verwandtenehe. Der Vater der Patientin, ein Kaufmann, erkrankte in seinem 27. Jahre an einer progredienten Muskelatrophie, welche gleichen Charakters wie die Affection der Patientin gewesen sein soll.

Die Mutter lebt und ist gesund. Von den 4 Geschwistern wurden ein Bruder und zwei Schwestern, sämmtliche im 27. Jahre, von derselben Krankheit ergriffen, an welcher die Patientin leidet.

Bei der einen Schwester und dem Bruder begann die Atrophie im Schultergürtel, ergriff dann die untere Extremität, zum Schlusse die Halsstrecker. Bei der anderen Schwester erkrankten zuerst die Beine, dann die Arme. Der Schluss war bei Allen der nämliche: Insufficienz der Halsstrecker, allgemeiner Marasmus und Tod (bei dem Vater nach 4-jähriger, bei den Geschwistern nach ebenfalls nur kurzer Krankheitsdauer). Hypertrophie einzelner Muskelgruppen hat Patientin bei ihren erkrankten Angehörigen nie beobachtet. — Eine 3. Schwester (30 Jahre alt) ist bis jetzt von dem Leiden verschont geblieben.

Unsere Kranke war früher „stets gesund“. Die Periode trat im 17. Jahre ein, war regelmässig.

Die gegenwärtige Affection begann im 23. Jahre mit Schwäche und Schwund der Musculatur am Schultergürtel. Zuerst wurde die Abmagerung am Supraspinatus entdeckt. Dieselbe schritt dann fort auf Oberarm, Vorderarm, Hals- und Rückenmuskeln. Nach 9 Monaten fingen die Beine an schwächer zu werden. Seit Kurzem klagt Patientin über Schwäche der Kaumuskeln und leichte Ermüdbarkeit derselben. Keine Beschwerden beim Sprechen, ganz unbedeutende beim Schlucken.

Status praesens: Mittelgrosse, gracil gebaute Person mit ordentlichem Pannic. adip. Am Kopf fällt leichter Rhachitismus des Schädels auf.

Der Gesichtsausdruck hat nichts Abnormes, doch erscheint die rechte Hälfte des Gesichts deutlich, wenn auch nur wenig schmaler als die linke. Lippenschluss und Pfeifen sind gut ausführbar. Der Orbic. oculi erscheint normal und sufficient, ebenso die Stirnmusculatur und der Lev. palp. Der Orbic. oris ist rechts etwas atrophisch. Bei mimischen Bewegungen wird der Mund nach links verzogen. Der rechte Zygomaticus ist entschieden weniger leistungsfähig als der linke, ebenso der Levator alae nasi. Die linke Nasolabialfalte ist markirter und steht höher, als die rechte. Das Gaumensegel erscheint nicht suspect, hebt sich gut beim Intoniren (rechts wie links gleichmässig).

Am Stamme finden sich fast sämtliche Skelettmuskeln atrophisch. Am stärksten afficirt sind: Supraspin., Infraspin., Deltoides, Rhomboides; etwas weniger der Cucullaris, Pectoralis maj., der Levator scap., Serr. ant. maj., Latiss. dorsi, die Halsmuskeln und der Erector trunci; sehr wenig die Scaleni und die Zungenbeingruppe.

Normal erscheinen der Sternocleidom. und die Bauchmuskeln. Die Functionsstörungen sind diesem Verhalten entsprechend. Die Scapulae sind nicht abstehend, erscheinen jedoch nach aussen abgerückt. Greift man unter die Arme, so lassen sich die Schultern in der charakteristischen Weise gegen die Ohren hinauf drücken, wenn auch nur in mässigem Grade.

Die obere Extremität ist mässig abgemagert, die Muskeln, soweit sie vorhanden sind, ohne Tonus; theilweise wird durch ein schlaffes, nicht contractiles Gewebe ein annähernd normales Volum vorgetäuscht (z. B. beim Triceps).

Beugung im Ellenbogengelenk ist unmöglich, Streckung nur minimal, Supination und Pronation werden ausgeführt. Die Hand ist ebenfalls atrophisch, wenn auch weniger als der Arm.

Die Interossei sind mässig abgemagert, desgleichen Thenar und Hypothenar, doch nicht bis zur völligen Insufficienz.

Sehnen- und Muskelreflexe sind an der oberen Extremität nur in einigen Muskelgruppen des Vorderarms hervorzurufen.

Die Beine sind stark abgemagert, zumal die Adductorengruppe. Der Ileopectas und der Quadriceps sind beiderseits mässig stark afficirt, die Beuger dagegen normal. Die linke Peroneusgruppe zeigt deutliche Insufficienz.

Der Patellarreflex ist links normal, rechts sehr abgeschwächt; der Achillessehnenreflex beiderseits sehr prompt.

Hypertrophien finden sich am gesammten Muskelsystem nirgends,

weder wahre noch falsche, sollen auch nie bestanden haben. Der Gang ist sicher und nicht auffällig. Mässige Lendenlordose.

Bei der elektrischen Untersuchung <sup>1)</sup> ergibt sich, um dies kurz zusammenzufassen, nur quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit, entsprechend den krankhaften Veränderungen des betreffenden Muskels. Die Zuckungen entsprechen, soweit es möglich ist dieselben auszulösen, dem Gesetze für den normalen Muskel und laufen rasch ab. Einmal zeigten sich am Pect. maj. (rechts) fibrilläre Zuckungen, welche die Reizung überdauerten.

Fibrilläres Zucken wurde auch in den Scaleni und in den Zungenbeinmuskeln, wenn auch sehr selten, beobachtet.

Was die übrigen Organe betrifft, so sind dieselben normal. An den Hirnnerven, Sinnesorganen, der Psyche findet sich nirgends etwas Abnormes. Die Sensibilität ist überall objectiv wie subjectiv ganz intact, Schmerzen bestanden auch zu Anfang nie, die Sphinkteren fungiren gut.

Vasomotorische Störungen sind nirgends zu bemerken. —

Wie ist nun diese Muskelatrophie zu beurtheilen: Ist sie spinalen, neurotischen oder „myopathischen“ Ursprungs?

Die erstere Annahme dürfte wohl abzulehnen sein, deshalb vor Allem, weil keine EaR bestand, ferner weil der Beginn und Verlauf des Leidens ganz von dem Typus „Duchenne-Aran“ abwich: Thenar und Hypothenar wurden erst viel später als die Schulter afficirt und sind auch jetzt noch nicht ganz atrophisch. Ferner dürfte der in unserem Falle so prägnante Factor der Heredität bis zu einem gewissen Grade gegen die Diagnose einer Poliomyel. ant. chron. zu verwerthen sein. Wichtig ist auch, dass bei den 3 Geschwistern, deren Krankheit die Patientin mit erlebte, zum Schlusse sich keinerlei Symptome einstellten, die als bulbär aufgefasst werden könnten (speciell das Schlucken ging bis zum Tode gut von Statten).

Auch mit der neurotischen Muskelatrophie Hoffmann's wird das Symptomenbild nicht wohl verwechselt werden können.

Denken wir uns also den Process unabhängig sowohl von den Vorderhornsganglien (wenigstens was eine gröbere Läsion derselben betrifft), als auch von den peripheren Nerven und stellen wir ihn zu den Affectionen „myopathischen“ Ursprungs, so fragt es sich, welcher Unterabtheilung wir ihn zuordnen sollen:

Die infantile, sowie die hypertrophische Form dürften, wie sich ohne Weiteres aus der Krankheitsgeschichte ergibt, auszuschliessen sein. Eher liesse das so hervortretende hereditäre Moment an die Leyden'sche Form denken, doch spricht hiegegen wieder der späte Beginn der Krankheit, sowie der humero-scapulare Typus der Atrophie. Wir werden es hier also vielmehr mit der juvenilen (Erb'schen) Form zu thun haben. Für diese Auffassung spricht der typische Beginn im Schultergürtel, das Fehlen der Lipomatose, das späte Auftreten des Leidens.

Das Gesicht wurde in der Folge ebenfalls ergriffen: wir haben also vor uns eine *juvenile Dystrophie mit Betheiligung des Gesichts*, und

1) Dieselbe wurde früher schon auf einer internen Abtheilung ausgeführt, dann noch einmal von Herrn Dr. Boeck, dem Assistenten des Herrn Prof. v. Krafft-Ebing.

*zwar auf hereditärer Basis.* Der Fall würde demnach den von Erb in Heft 1 dieser Zeitschrift (S. 72—77) aufgeführten Beobachtungen anzureihen sein.

Von etwas auffallenden Symptomen seien zum Schlusse noch die, allerdings nur vereinzelt beobachteten, fibrillären Zuckungen erwähnt, deren Vorkommen ein sehr ausnahmsweises zu sein scheint.

Selten ist ferner das vollständige Fehlen von Hypertrophien, die sich sonst in einigen Muskeln wenigstens (z. B. Deltoides, Wade) ziemlich regelmässig zu finden pflegen.

Auch die Handtellermuskeln waren auffallend früh ergriffen. Diese Abweichungen mögen vielleicht damit zusammenhängen, dass die Krankheit in der Familie der Patientin und bei ihr selbst in so auffallend schneller, man möchte sagen maligner Weise fortgeschritten ist: bei Dystrophia juvenilis ein ebenfalls aussergewöhnliches Vorkommniss.

Als seltenes Symptom wäre noch das Ergriffensein der Kaumuskeln zu erwähnen, welche nach Erb <sup>1)</sup> nur in den wenigsten Fällen erkranken sollen.

Endlich sei noch an den auffallend späten Beginn des Krankheitsprocesses bei unserer Patientin erinnert (der Vater und 3 der Kinder erkrankten mit 27, unsere Patientin mit 23 Jahren). —

Der im Obigen mitgetheilte Fall vereinigt in sich also die Symptome von drei Untergruppen der Dystrophia musc. progressiva: die ausgesprochene Heredität, den „juvenilen“ Typus der Atrophie, die Betheiligung des Gesichts; er stellt somit ein weiteres, wie mir scheint, recht instructives Paradigma dar für die von Erb so ausführlich begründete Zusammengehörigkeit der verschiedenen Unterformen „myopathischer“ Dystrophie.

---

1) Vgl. Erb, diese Zeitschrift S. 78.

## 2.

# Zur Lehre von den trophischen Kiefererkrankungen bei Tabes.

(Aus der medicinischen Abtheilung des Herrn Prof. Rosenbach im Allerheiligen-hospital zu Breslau.)

Von

**Dr. Heinrich Rosin,**

Assistenzarzt.

Erfahrungsgemäss werden gewisse Körpergewebe besonders häufig von den trophischen Störungen befallen, während andere oft oder stets verschont bleiben. Auch ein Ueberblick über die trophischen Affectionen bei Tabes lehrt, dass zwei Gewebe mit Vorliebe befallen werden, die Haut und ihre Adnexa und die Knochen.

Zwar existiren auch Beobachtungen über trophische Erkrankungen anderer Gewebe bei Tabes, so z. B. der Muskeln und Sehnen. Es sind dieselben nicht immer durch Inaktivität bedingt, sondern sie können sich ausbilden, noch ehe die Tabes weit vorgeschritten ist, und zu einer Zeit, in der die Kranken sich noch gut bewegen. Charcot beschreibt zuerst solche Fälle von „progressiver Muskelatrophie bei Tabes“, sowie von ziemlich frühzeitig sich entwickelnder halbseitiger Atrophie der Zunge, über welche auch Ballet<sup>1)</sup>\*, Déjérine<sup>2)</sup>, Koch und Marie<sup>3)</sup> berichtet haben. Es gehört auch hierher ein Fall von Spontanfractur der Achillessehne, der einzige Fall seiner Art, über den Hoffmann<sup>4)</sup> aus der Erb'schen Klinik berichtet hat. Aber diese primären trophischen Muskel-erkrankungen bei Tabes gehören doch zu den Seltenheiten.

Hingegen existiren bereits zahlreiche Berichte über die trophischen Erkrankungen der Haut. Die Hautaffectionen localisiren sich besonders gern an der Planta pedis als „Mal perforant du pied“, eine Complication der Tabes, auf die zuerst V. Hannot<sup>5)</sup> aufmerksam gemacht hat, und welche in gewissen Fällen von fast pathognomonischer Bedeutung ist, insofern sie zuweilen das erste aller Symptome bildet. Ménétrier<sup>6)</sup> hat sodann einen Fall von Mal perforant an beiden Händen beschrieben; es handelte sich um viele Ulcera, welche meist an den Fingerkuppen sassen.

Unter die trophischen Hautstörungen bei Tabes gehört ferner das Abfallen der Nägel, eine nicht so seltene Complication, über welche Joffroy<sup>7)</sup>, Pitres, Bonieux<sup>8)</sup> und Hay-Margirandière<sup>9)</sup> berichtet haben; besonders häufig ist die grosse Zehe davon betroffen. Atro-

\*) Literaturverzeichniss am Schluss dieser Mittheilung.

phie und Rauigkeiten der Oberfläche der Nägel sind bei Tabes sehr häufige Vorkommnisse.

Zu den trophischen Störungen der Haut ist wohl auch die bei Tabes beobachtete Ichthyose derselben aufzufassen, welche Ballet und Dutil<sup>10)</sup> beschrieben haben; vielleicht dürfen auch Hauterkrankungen bei Tabes, welche bald von herpesartiger Beschaffenheit waren, bald dem Lichen und dem Pemphigus glichen, wenigstens zum Theil als Ernährungsstörungen aufgefasst werden, wiewohl andererseits auch vasomotorische Ursachen dafür verantwortlich gemacht werden können.

Die häufigsten trophischen Affectionen bei Tabes aber treten am Knochensystem auf. Sehr bekannt und viel beobachtet sind die Fälle von Atrophien der Gelenkenden (Arthropathien), welche als Folgen gestörter Ernährung nach Charcot's Vorgang allseitig aufgefasst werden. Weissäcker, Kredel<sup>11)</sup> und Rotter<sup>12)</sup> haben ein Jeder über 100 Fälle aus der Literatur zusammengestellt, aus denen hervorgeht, dass besonders häufig das Knie- und Hüftgelenk befallen sind. Eine ebenfalls nicht so seltene Knochenerkrankung der Tabiker sind die Spontanfracturen, eine Folge hochgradigen Schwindens der Knochensubstanz, namentlich des Schaftes der langen Röhrenknochen, auf welche Weir-Mitchell 1873 zuerst aufmerksam gemacht hat. Bruns<sup>13)</sup> hat im Jahre 1882 30 Fälle, Kredel 1888 73 Fälle von solchen Spontanfracturen aus der Literatur gesammelt, welche namentlich die Unterschenkel betrafen.

Nun giebt es aber noch eine Knochenerkrankung bei Tabes, welche, wie die Durchsicht der Literatur ergab, sich doch nicht als so ganz selten herausgestellt hat, als bisher vielleicht angenommen worden ist. Es ist dies eine eigenthümliche Affection der Kieferknochen, welche zur Nekrose derselben und zum Zahnausfall führt. Zweck dieser kurzen Mittheilung ist es, auf dieselbe aufmerksam zu machen im Anschluss an einen sehr eclatanten Fall dieser Art, welcher auf der Abtheilung des Herrn Prof. Rosenbach im Allerheiligenhospital zu Breslau längere Zeit zur Beobachtung kam und der mit gütiger Erlaubniss desselben im Folgenden kurz beschrieben werden möge. Eine ausführliche Beschreibung des Falles hat Wiener in seiner Inaugural-Dissertation (Leipzig 1891) gegeben.

Anamnese: Die Patientin, welche von der Mutter her phthisisch belastet ist, ist bis zum 19. Jahre (bis auf Kinderkrankheiten) stets gesund gewesen. In diesem Alter, vor 22 Jahren, wurde sie wegen vergrößerten Inguinaldrüsen, wahrscheinlich infolge von Gonorrhoe, operirt. Lues will sie nie gehabt haben und auch bis zur jetzigen Erkrankung seit dieser Zeit wieder völlig gesund gewesen sein. In ihrer Ehe blieb sie kinderlos, ohne jedoch einen Abort erlitten zu haben.

Die jetzige Krankheit begann, wie Patientin genau anzugeben vermag, vor 10 Jahren am 1. Mai 1880 mit fortwährendem Erbrechen, das einige Wochen anhielt, dann kurze Zeit pausirte, um alsdann von Neuem zu beginnen. Diese gastrischen Affectionen wurden als vom Magen und Darm ausgehend betrachtet und symptomatisch behandelt. Im nächsten Jahre machten sich blitzartige, lancinirende Schmerzen in allen Extremitäten bemerkbar und zu gleicher Zeit ein Kriebeln und Taubsein der Finger und



Zehen, namentlich des Daumens und Zeigefingers, sowie Gürtelgefühl um den Rumpf und die Empfindung an den Fusssohlen, als ob Pat. auf Filz einherginge. Im Anfang der Erkrankung hatte Patientin auch häufige Kopfschmerzen, die sich namentlich an der Vorderseite localisirten, von denen sie früher nie heimgesucht worden war. So vergingen Jahre, ohne dass weitere Störungen eintraten. Vor 4 Jahren stellten sich bei der Patientin Blasenbeschwerden ein, zugleich mit Blasenkoliken; sie konnte Urin spontan nicht lassen und musste katheterisirt werden. Diese Erscheinungen gingen später zurück. Um dieselbe Zeit empfand die Patientin in ihren unteren Extremitäten eine solche Müdigkeit und Schwere, dass sie dieselben nicht mehr in gewohnter Weise zu heben vermochte. Das Romberg'sche Symptom machte sich zu dieser Zeit in eclatanter Weise dadurch geltend, dass sie beim Waschen des Gesichts (also wenn sie die Augen geschlossen oder verdeckt hatte) sich auf die Erde setzen musste, um nicht zu fallen; im Finstern schwankte sie wie betrunken. Allmählich wurden die Beschwerden grösser und Patientin konnte vor 3 Jahren nicht mehr gehen. Sie machte dann eine Schmiercur durch, ohne eine Besserung zu verspüren. Sodann liess sie sich eine Zeit lang elektrisiren, wobei sich der Zustand insoweit besserte, dass sie wieder gehen und kleine Strecken, wenn auch mit Mühe, zurücklegen konnte. Im vergangenen Jahre stellte sich noch Doppeltsehen ein, das sich nicht wieder verlor. In einem solchen Zustande befand sich Patientin bis Anfang August 1890, in welcher Zeit sie sich auf die medicinische Abtheilung des Herrn Prof. Rosenbach aufnehmen liess. Gerade am Tage der Aufnahme (4. August) trat wieder eine bedeutende Verschlimmerung des Gehvermögens ein. Patientin war nunmehr nicht mehr im Stande, auch nur einen Schritt zu gehen und konnte selbst nicht mehr auf den Beinen stehen.

Neben diesen Erscheinungen, die sich bis zum Tage der Aufnahme herausgebildet hatten, war Patientin im Laufe der letzten Jahre noch von einer eigenthümlichen Kieferaffection mehrfach befallen worden. Vor 4 Jahren nämlich bemerkte Patientin zum ersten Male, dass einzelne ihrer bisher vollzähligen und völlig gesunden Zähne sich lockerten, so dass sie dieselben ohne jede Mühe und völlig schmerzlos und fast ohne Blutung mit den Fingern herausziehen konnte. Das Zahnfleisch war zunächst vollkommen gesund. Auf diese Weise verlor sie zuerst den Eckzahn und die beiden Schneidezähne der rechten Oberkieferhälfte. Kurze Zeit darauf wurde an dieser Stelle das Zahnfleisch roth, entzündet und schwammig. Patientin fühlte eine Hervorragung, die sie für eine Zahnwurzel hielt und neben welcher sich auf Druck Eiter mit Blut untermischt entleerte. Einige Tage später zog sie dann ein  $2\frac{1}{2}$  Cm. langes, schmales Knochenstück aus der Wunde, das sich als Theil des rechten Oberkiefers erwies. An ihm ist die ziemlich gut erhaltene Alveole des Eckzahns noch jetzt deutlich zu erkennen, ebenso der Rest der Alveolen der beiden Schneidezähne. Nach der Exfoliation trat Ruhe ein, die Wunde schloss sich prompt in 14 Tagen. Vor einem Jahre begannen die beiden Schneidezähne, der Eckzahn und der erste Backzahn des linken Oberkiefers in ihren Alveolen zu wanken und fielen rasch aus. Bald eiterte und blutete es auch aus dieser Stelle und auf Druck und Zug kam wieder ein grösseres Stück des Oberkiefers zum Vorschein. Das nekrotische Kieferstück, welches die Patientin auf-

bewahrt hat, ist 2 Cm. breit,  $1\frac{1}{2}$  Cm. hoch und zeigte die zwei noch vollständig erhaltenen Alveolen des linken Eck- und ersten Backzahns, in deren einer sich noch die Wurzel des Eckzahns befindet und die Reste der benachbarten Alveolen. Nach 2 Wochen war die Wunde geheilt. Vor 6 Monaten begannen die Back- und Mahlzähne des Ober- und Unterkiefers sich zu lockern und im Laufe von 8 Wochen gingen sämtliche Back- und Mahlzähne des Unterkiefers bis auf den ersten linken Backzahn und zum Theil auch die des Oberkiefers verloren. Die wackelnden Zähne wurden von der Patientin ohne Schmerz mit den Fingern entfernt, theils fielen sie während des Essens beim Kauen harter Massen aus dem Munde. Die entfernten Zähne sind anscheinend alle gesund. Kurz darauf spürte Patientin an einer anderen Stelle am rechten Oberkiefer eine Erweichung, welche sich bald öffnete und Eiter und Blut absonderte; entsprechend dieser Stelle war, bis an den rechten Kieferwinkel sich erstreckend, eine 5—7 Cm. lange, schmale, etwas vertiefte Wundfläche von grünlich gelber Färbung zu sehen. Die Umgebung dieser Wunde fühlte sich weich an, gab beim Kauen ein eigenthümlich schwappendes Geräusch von sich und entleerte auf Druck einen grünlichen, dünnflüssigen Eiter, der hin und wieder mit Blut vermischt war. In ähnlicher Weise an den Vorderzähnen des Oberkiefers stiessen sich häufig Knochenstückchen von dem Alveolarfortsatz ab, die nur nicht die Grösse der oben beschriebenen Sequester erreichten. Die Wunde verursachte der Patientin fast gar keine Schmerzen, störte sie dagegen einigermaassen beim Kauen. Nach Verlauf von 4 Wochen schloss sie sich, so dass Patientin bei der Aufnahme keine Ulcerationen in der Mundhöhle zeigte.

Status praesens (September 1890): Die Kranke ist eine regelmässig gebaute, mittelgrosse, ziemlich gut genährte Frau von blasser Gesichtsfarbe. An der Schenkelbeuge sind Narben als Zeichen der an ihr vor 22 Jahren vorgenommenen Bubonenoperation zu sehen. Die Wangengegend zeigt sich beiderseits stark eingefallen, so dass die Jochbeine auffällig hervorspringen.

Bei Besichtigung der Mundhöhle zeigt sich, dass am Oberkiefer rechts nur noch der 1. und die Wurzel des 2. Backzahns vorhanden sind, ausserdem der 1. und 2. Mahlzahn. Am Unterkiefer sind die Schneidezähne und Eckzähne erhalten und stecken fest in ihren Alveolen; alle übrigen fehlen bis auf den linken ersten Backzahn. Der Kiefer an den zahnlosen Stellen ist reducirt, der Alveolarfortsatz der vorderen Partie des Oberkiefers ganz geschwunden. Das Zahnfleisch ist anscheinend gesund, ebenso die Mundschleimhaut. Im Uebrigen zeigt Patientin die ausgeprägtesten Symptome der Tabes. An den Augen, deren Lider normal und gut beweglich sind, fällt zunächst der Strabismus auf, der sich im Verlaufe der Krankheit eingestellt hat. Es handelt sich dabei um eine Beschränkung der Beweglichkeit des linken Auges nach innen, oben und unten, also um eine Parese des Oculomotorius. Ferner besteht beiderseits reflectorische und accommodative Pupillenstarre, wobei die linke Pupille bedeutend weiter als die rechte ist. Es besteht ferner Doppeltsehen. Der Augenhintergrund ist dagegen normal, ebenso der Farbensinn. Die Sehschärfe beiderseits herabgesetzt.

Es findet sich eine hochgradige Störung der Coordination

der Muskelbewegungen, namentlich in den unteren Extremitäten; daselbst ist die Ataxie so hochgradig, dass Patientin nicht gehen, ja sich nicht einmal auf den Beinen erhalten kann. Desgleichen lässt sich ferner noch eine mässige Ataxie der oberen Extremitäten constatiren. Die Musculatur des gesammten Körpers ist etwas atrophisch, sehr schlaff, besonders an den Unterextremitäten. Die elektrische Erregbarkeit ist an den Muskeln der Unterschenkel etwas herabgesetzt, Entartungsreaction nicht vorhanden.

Die Sensibilität der Haut zeigt erhebliche Störungen. An beiden Unterextremitäten findet sich starke Herabsetzung des Tastsinns, Störung der Temperaturempfindung und des Schmerzgefühls. Auch besteht verlangsamte Leitung der Empfindung und Störung des Muskelsinns. Dasselbe gilt für die Oberextremitäten. Im Gesicht ist die Sensibilität der Haut beiderseits herabgesetzt, und zwar im Gebiete des Trigemini, sowohl im Bezug auf Schmerzgefühl, als auf Tast- und Temperatursinn. Was die Schleimhaut des Mundes und des Zahnfleisches betrifft, so herrscht an den zahnlosen Stellen fast völlige Anästhesie, während dort, wo die Zähne erhalten sind, auch die Sensibilität sich normal erweist. Der Unterschied zwischen „Kalt“ und „Warm“ wird an der Kieferschleimhaut überall wahrgenommen; von Gegenständen, die man zwischen die zahnlosen Kieferstellen bringt, hat Patientin keine richtige Vorstellung. Die Sensibilität der Nasenschleimhaut ist ungestört. Der Geschmacksinn ist normal, dagegen die Sensibilität der Zunge (für Schmerzgefühl) sehr vermindert. Geruchsinne erhalten, Gehör gut.

Die Hautreflexe sind sämmtlich bis auf den Hautreflex an den Fusssohlen und den Bauchdeckenreflex völlig aufgehoben; der Patellarsehnenreflex fehlt.

Die Schweisssecretion ist vollkommen normal. Es bestehen keine Störungen von Seiten der Blase, die Defäcation dagegen findet nur mühsam statt. Der Urin zeigt normale Beschaffenheit. Auch die Lungen sind vollkommen gesund. Am Herzen ist der erste Ton von einem leichten systolischen Geräusch begleitet. Die Arterien sind etwas rigide, der Puls gespannt, aber regelmässig. Kein Fieber.

Ueber den weiteren Verlauf der Erkrankung während des Aufenthalts im Hospitale — Patientin verliess nach circa  $\frac{3}{4}$  Jahr daselbe wieder — ist nur ein Ereigniss als bemerkenswerth hervorzuheben: 2 Monate nach der Aufnahme (Anfang October 1890) begann in der Mundhöhle linkerseits am oberen Rande des Unterkiefers, in der Gegend der hinteren Backzähne, welche bereits fehlten, eine Erosion des Zahnfleisches sich zu bilden, die im Verlauf von 8 Tagen 4 Cm. lang wurde, in die Tiefe ging und schliesslich den Knochen frei legte, welcher hierauf ein grünlich-gelbliches, eitriges Secret absonderte. Diese Eiterung hielt längere Zeit an, erst nach 6 Wochen liess sie nach; die Wunde schloss sich aber erst nach einem Vierteljahre vollkommen unter Bildung einer schmalen Narbe. Ein Abgang von Sequestern aus der Wunde konnte nicht beobachtet werden.

Es handelte sich also, wie die Krankengeschichte lehrt, um einen typischen Fall von *Tabes dorsalis*, complicirt mit einer trophischen Störung der Kieferknochen.

Es erschien wünschenswerth, die Fälle, welche von gleicher Complication betroffen waren, soweit sie die zur Verfügung stehende Literatur aufwies, zusammenzustellen und so ein Bild von der Häufigkeit dieser Complication zu gewinnen.

Es dürfte L'Abbé<sup>14)</sup> als derjenige zu bezeichnen sein, welcher als Erster 1868 Mittheilungen über Kiefererkrankungen bei Tabes machte. Derselbe hatte einen an Tabes erkrankten Mann beobachtet, dem allmählich alle Zähne bis auf drei schmerzlos ausgefallen waren. Ausserdem war der Alveolarrand an den Stellen zugleich geschwunden, an welchen die Zähne fehlten. Dolbeau<sup>15)</sup> stellte im folgenden Jahre der Pariser chirurgischen Gesellschaft einen Tabiker vor, dem im Laufe von 7 Jahren fast alle Zähne schmerzlos ausgefallen waren, wobei zuweilen einzelne Knochenstückchen (Alveolartheile) den Zähnen gefolgt waren. Dabei war an einzelnen Stellen beiderseits die Kieferhöhle eröffnet, welche also mit der Mundhöhle durch Fisteln communicirte, ohne selbst erkrankt zu sein. Ueber einen ähnlichen Fall berichtet Dutreuil.<sup>16)</sup> Besonders eingehende Mittheilungen aber machte Vallin<sup>17)</sup> im Jahre 1879. Es handelte sich um 3 Fälle. Der erste Kranke, ein Officier, litt an Tabes seit dem französisch-deutschen Kriege infolge einer Erkältung, während Lues als Ursache ausgeschlossen werden musste. Nach 7 Jahren wurden einige Backzähne seines sonst intacten Gebisses so locker, dass er sie ohne Schmerz und Blutung herausziehen konnte. Einige Tage später zog sich der Patient aus der Wunde, die an der Stelle der fehlenden Zähne zurückgeblieben war, ein Knochenstück von 3 Cm. Länge und 1 Cm. Höhe, welches 3 Alveolarzellen zeigte und an der Aussenseite arrodirt war. Nach der Entfernung des Sequesters schloss sich die Wunde prompt. Dieser Vorgang wiederholte sich seitdem öfters, immer nachdem einige Monate vergangen waren. Erst entstand der Zahnausfall, dann folgte der betreffende Alveolartheil. Nach weiteren 2 Jahren hatte Patient gar keine Zähne im Oberkiefer und fast keinen Alveolarfortsatz mehr. Am Unterkiefer waren ebenfalls an den meisten Stellen Zähne und zugehörige Alveolen geschwunden, das Zahnfleisch aber war gesund. Auch der zweite Kranke war seit dem Kriege im Jahre 1870 befallen. Er verlor in kurzer Zeit, in wenigen Monaten des Jahres 1876 alle Zähne, bis auf die Schneide- und Eckzähne des Oberkiefers, wobei ausserdem der Alveolarfortsatz beider Kiefer sehr rasch atrophirte, so dass der Unterkiefer einer dünnen Spange glich, ohne dass aber Kieferstücke ausgestossen wurden. Der dritte Fall, von Bonieux<sup>18)</sup> mitgetheilt, betraf einen luetisch belasteten Officier, welcher im Jahre 1881 nach 8jährigem Bestehen der Tabes den Ausfall mehrerer gesunder Backzähne des Oberkiefers erlitt, dem ein nekrotisches Stück des Alveolarfortsatzes, welches extrahirt werden musste, bald nachfolgte. Hay-Margirandière<sup>9)</sup> berichtet von einem Tabiker, dem nach 15jähriger Erkrankung beiderseits schmerzlos die oberen Molarzähne ausfielen, denen nekrotische Knochenstücke folgten und zur Eröffnung der Kieferhöhle führten. Eine ausführliche Mittheilung über Ausfallen der Zähne und Atrophie des Proc. alveolaris des Oberkiefers bei einem Tabiker hat ferner Hoffmann<sup>4)</sup> gegeben. Der Fall kam auf der Erb'schen Klinik zur Beobachtung. Der Zahnausfall trat ein, bevor irgend welche Erscheinungen von Tabes sich geltend machten, und zwar so rapide, dass inner-

halb 8—14 Tagen alle sonst gesunden Zähne des Oberkiefers ausgestossen wurden unter heftiger Blutung. Der Alveolarfortsatz selbst war „sehr weich“ und beim Kauen äusserst schmerzhaft; der Unterkiefer blieb intact. Dann bildete sich die Tabes aus. Der Alveolarfortsatz des Oberkiefers atrophirte dabei vollständig und so hochgradig, dass man nur hier und da Andeutungen von Alveolen wahrnehmen konnte, dass aber im Allgemeinen diese Stellen eher sich vertieft zeigten. Ferner sah Weizsäcker in der Klinik von Bruns einen Tabiker, bei dem ausser Erkrankung der Kniegelenke Ausfallen der Zähne und des Alveolarfortsatzes des Oberkiefers notirt wurde. P. J. Möbius berichtet über einen Tabiker, dem nach 20jährigem Bestehen der Krankheit 15 Zähne beider Kiefer ausgefallen waren; im Anschluss hieran hatte sich eine erhebliche Atrophie der Alveolarfortsätze ausgebildet. Zuletzt hat H. Oppenheim<sup>19)</sup> über einen Patienten Mittheilungen gemacht, dem nach mehr als 20jährigem Bestehen der Krankheit im Jahre 1887 in kurzer Zeit alle Zähne des Oberkiefers schmerzlos und ohne Blutung ausgefallen waren. Gleichzeitig hatten sich einige nekrotische Kieferfragmente mit abgestossen und allmählich ist der Processus alveolaris des Oberkiefers vollständig atrophirt. An Stelle eines ausgefallenen Zahnes soll sich einmal ein neuer, selbst nach Atrophie des Proc. alveolaris entwickelt haben.

Nun gehören aber zu den trophischen Kiefererkrankungen sicher auch diejenigen Fälle von Tabes, bei welchen nur über einfachen Zahn-ausfall, nicht über damit verbundene Atrophie oder Nekrose des Kieferknochens berichtet wird; denn der Ausfall der sonst gesunden Zähne hat eine trophische Störung der zugehörigen Alveolarkiefer oder ihres Periosts zur Voraussetzung. Ueber solche Fälle ist aber ebenfalls öfter berichtet worden. So beschreibt E. Demange<sup>20)</sup> 2 Fälle (in dem einen derselben bestand auch Mal perforant du pied), Damaschino<sup>21)</sup> 1 Fall, ferner Bonieux<sup>18)</sup> 4 Fälle, alle complicirt mit Nagelabfall; endlich erwähnt Oppenheim<sup>19)</sup> 3 Fälle.

Somit würde die Summe aller Fälle, soweit es sich überblicken liess, bereits 22 betragen.

Unter Berücksichtigung der charakteristischen Momente, welche diesen Fällen gemeinsam waren, lässt sich für die Kieferaffectionen bei Tabes Folgendes feststellen:

1. Die Kieferaffectionen bei Tabes sind eine nicht so seltene Complication derselben.
2. Sie sind stets verbunden mit Anästhesie der Schleimhaut des Zahnfleisches in der Umgebung der betroffenen Stelle, während an den gesunden Stellen des Kiefers auch die Schleimhaut normale Sensibilität behält.
3. Sie treten in jedem Stadium der Erkrankung auf, können aber auch bei Beginn derselben als ihr erstes Symptom erscheinen und so zu einer frühzeitigen Erkennung der Krankheit führen, um so mehr, als ähnliche Kieferaffectionen nur noch bei Phosphorintoxicationen, Actinomykose oder bei anderen Zahn- und Kieferkrankheiten, deren Diagnose anderweitig leicht und gesichert ist, vorkommen.

4. Sie bestehen entweder in einfachem Zahnausfall, oder in Zahnausfall verbunden mit geringer oder erheblicher Nekrose der angrenzenden Kieferknochen. Die Nekrotisirung geht ziemlich rasch von Statten, grenzt sich gut ab und endet nach vorhergehender Abstossung der Sequester mit vollständiger Vernarbung der Wunde. Complicirende Erkrankungen, Phlegmonen u. s. w. sind nicht beobachtet worden, auch geht der Process ziemlich schmerzlos von Statten.
5. Als ihre Ursache ist eine Atrophie und Degeneration des Trigeminstammes, seiner Wurzeln, besonders der aufsteigenden, und seiner Kerne anzunehmen, welche stets in den Fällen vorhanden war, die zur Obduction kamen.
6. Sie sind zuweilen noch mit anderen begleitenden Affectionen complicirt, z. B. mit trophischen Gelenkerkrankungen.

---

### Literatur.

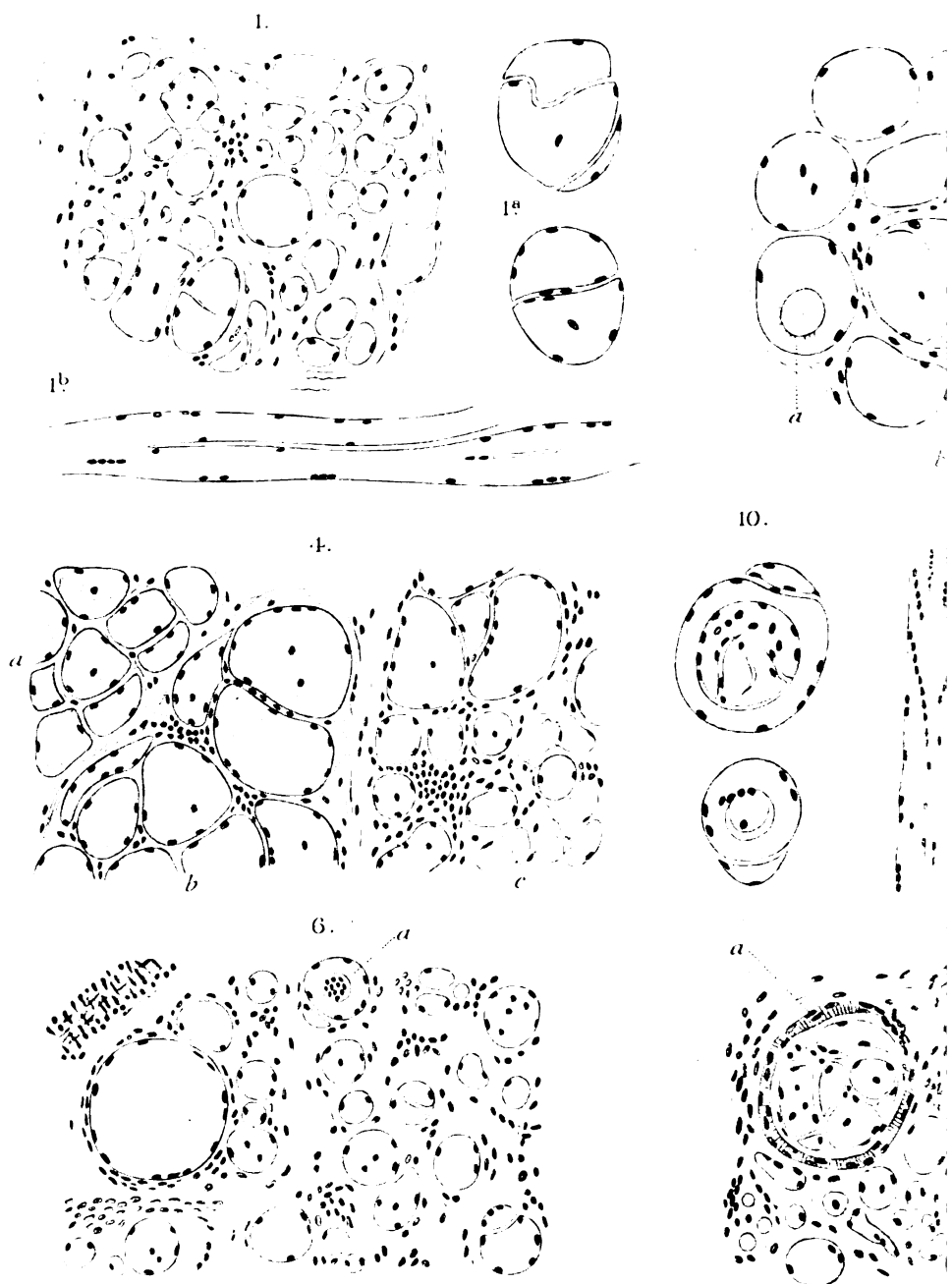
---

- 1) Ballet, De l'hémiatrophie de la langue dans le tabes dorsalis. Progrès méd. 1885. No. 43.
- 2) Déjérine, De l'atrophie musculaire des tabétiques et de sa nature périphérique. Gaz. méd. de Paris 1888. No. 10, 11, 12.
- 3) Koch et Marie, Contribution à l'étude de l'hémiatrophie de la langue. Rev. de méd. 1888. p. 1.
- 4) Hoffmann, Berl. klin. Wochenschr. 1885. XXII. 12.
- 5) Hannot, Archiv de Phys. 1881. No. 1.
- 6) Ménétrier, Annal. de dermat. 1886. VII. 1.
- 7) Joffroy, Gangrène cutanée du gros orteil chez un atactique. Arch. de méd. 1889. I.
- 8) Bonieux, De l'atrophie musculaire des tabétiques et de sa nature périphérique. Gaz. méd. de Paris 1888. No. 10, 11, 12.
- 9) Hay-Margirandière, Contribution à l'étude de quelques troubles trophiques de l'ataxie locomotrice. Thèse de Paris 1883. No. 45.
- 10) Ballet et Dutil, Un trouble trophique de la peau observé chez les tabétiques. Progrès méd. 1888. No. 20.
- 11) Kredel, Die Arthropathien und Spontanfracturen bei Tabes. Leipzig 1888.
- 12) Rotter, Die Arthropathie bei Tabes. Arch. f. klin. Chirurg. 1887. XXXVI.
- 13) Bruns, Berl. klin. Wochenschr. 1882. Nr. 15.
- 14) L'Abbé, Bullet. de la Soc. de chir. 1868. p. 162.
- 15) Dolbeau, Bull. de la Soc. de chir. 1869. p. 210.
- 16) Dutruel, Bull. de la Soc. de chir. 1871 (29. März) u. 1872 (24. Jan.).

- 17) Vallin, L'Union medicale 1879. 151—152.
  - 18) Bonieux, De la chute des ongles, des dents et des douleurs névralgiques dans l'ataxie locomotrice et dans le diabète. Thèse de Paris 1883.
  - 19) H. Oppenheim, Berl. klin. Wochenschr. 1889. XXVI. 44.
  - 20) Demange, Revue de méd. 1882. II. p. 247.
  - 21) Damaschino, Gaz. des Hôp. 1882. p. 70.
-







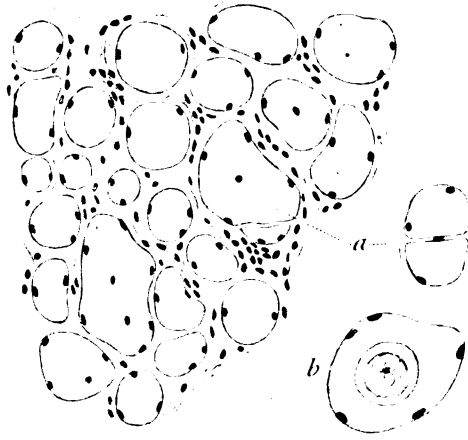
W. Erb deln.

12. 1. 1904

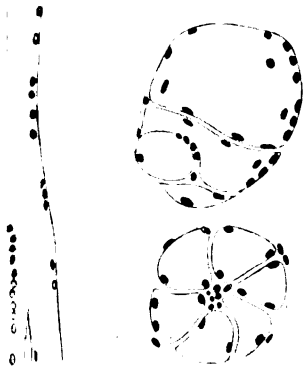
2.



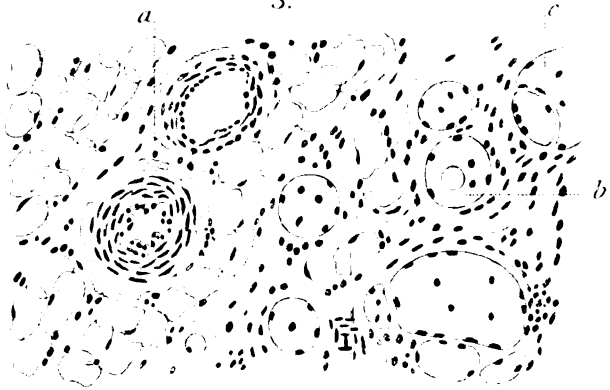
3.



11.



5.

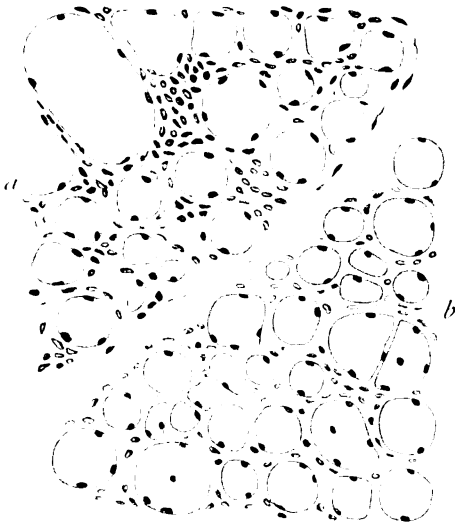


8.

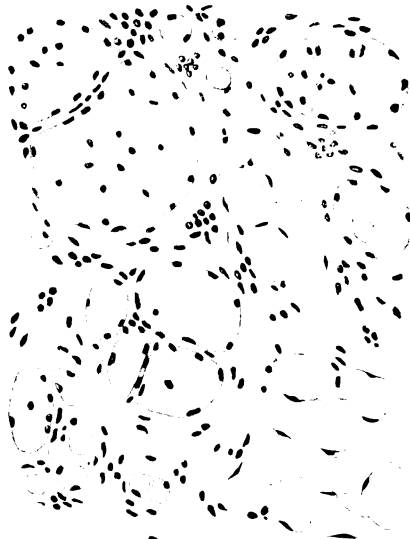




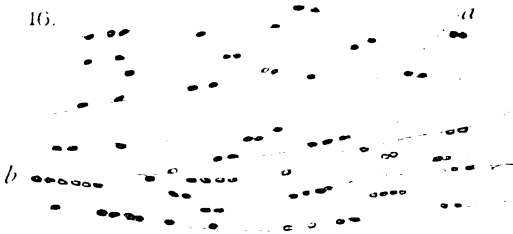
12.



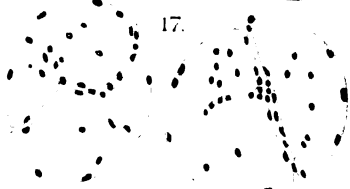
15.



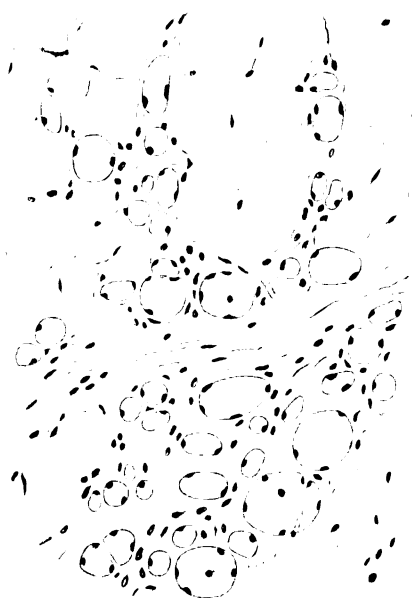
16.



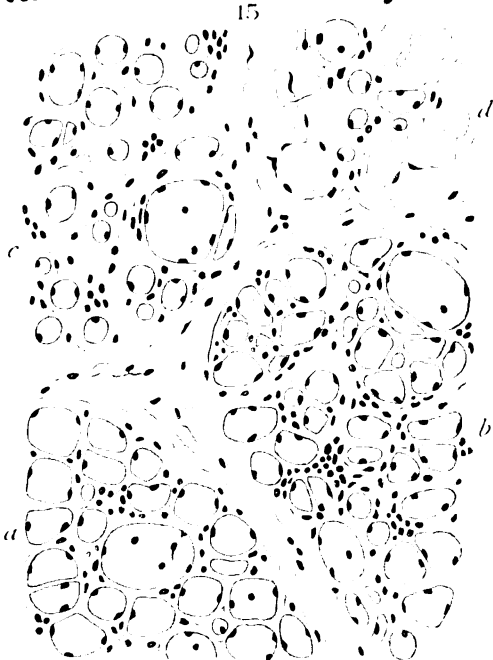
17.



14.



15.



W.Erb delm.

ECW.Vogel

Digitized by Google

Digitized by Google

















FOR REFERENCE

NOT TO BE TAKEN FROM THE ROOM

PRO  
DATA

CAT. NO. 23 012

PRINTED  
IN  
U.S.A.

97.6% I

710

